Aus der Neurochirurgisch-Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
(Direktor: Professor Dr. med. Arist Stender)

DIAGNOSTISCHE UND THERAPEUTISCHE ERFAHRUNGEN AN 38 FÄLLEN VON BING'SCHEM KOPFSCHMERZSYNDROM

(Erythroprosopalgie)

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Volker Karbe
aus Altenburg

1966

Aus der Neurochirurgisch-neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
(Direktor: Professor Dr.med. Arist S t e n d e r)

Diagnostische und therapeutische Erfahrungen an 38 Fällen von Bing'schem Kopfschmerzsyndrom (Erythroprosopalgie)

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Volker K a r b e
aus Altenburg

Dekan:	Professor Dr. med. A.N. Witt
Referent:	Professor Dr. med. Johann Schliack
Korreferent:	Professor Dr. med. H. Selbach

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 29. 11. 1966

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

		Seite
A.	Einleitung	5
B.	Literatur	6
	I. Geschichte des Leidens	6
	II. Gegenwärtiger Stand der Forschung	9
	1. Symptomatologie	9
	2. Zeitliche Form des Auftretens	11
	3. Geschlechtsverteilung	12
	4. Pathogenese	12
C.	Beschreibung der Krankheitsfälle	15
D.	Besprechung der Krankheitsfälle	34
	I. Geschlechtsverteilung	34
	II. Erkrankungsalter und -dauer	36
	III. Symptomatik	36
	1. Schmerz	36
	2. Lokalisation	37
	3. Begleitsymptomatik	40
	a) Rötung und Tränen des Auges	40
	b) Rhinorrhoe	40
	c) Rötung und Wärmegefühl des Gesichts	42
	d) Akuter Gesichtsschweiß	42
	e) Horner-Syndrom	43
	f) Pulsation der Art. pulmonalis	44
	g) Übelkeit und Erbrechen	44
	IV. Dauer und Zeit des Auftretens	44
	V. Zeitlicher Verlauf	45
	VI. Vom Regelbild abweichende Fälle	47
	1. Fälle mit unperiodischem Verlauf	47
	2. Fälle ohne Begleitsymptomatik	49
	VII. Pathogenetische Hinweise	49
	VIII. Differentialdiagnose	50
	1. Migräne	50
	2. Trigeminusneuralgie	53
	3. Auriculotemporales Syndrom	54
E.	Therapie	54
F.	Zusammenfassung	57
G.	Literaturverzeichnis	59

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546527_0058

Diagnostische und therapeutische Erfahrungen an 38 Fällen von Bing'schem Kopfschmerzsyndrom (Erythroprosopalgie)

A Einleitung

Im Jahre 1913 hat der Baseler Neurologe Bing zum ersten Male unter dem Namen Erythroprosopalgie ein Krankheitsbild beschrieben, das sich durch seine typische Symptomatik deutlich von anderen Schmerzzuständen im Kopfbereich unterschied und auf ein eigenständiges Krankheitsgeschehen hinzudeuten schien.

In den folgenden Jahren ist von vielen Seiten - besonders seit 1939 durch Horton - unter den verschiedensten Namen und oft in Unkenntnis bereits vorhandener Beschreibungen der Versuch einer definitiven Abgrenzung unternommen worden. Die Mannigfaltigkeit der sich häufig widersprechenden und teilweise einander ausschließenden Beobachtungen war groß. Die Zuordnung obligatorischer und fakultativer Krankheitssymptome ergab kein eindeutiges Bild. Die Auffassungen über Aetiologie und Pathogenese umfaßten mehrere Hypothesen. Im Vordergrund standen Deutungen als Neuralgien des Trigeminus oder sympathischer Nerven, als besondere Form der Migräne sowie als Histaminkopfschmerz.

Das Fehlen eindeutiger Kriterien für die Beurteilung des Krankheitszustandes erschwerte lange Zeit eine klare Unterscheidung von ähnlichen Schmerzsyndromen des Kopfes. Jüngeren Beobachtungen von Horton, Schiller, Symonds, Friedmann und Mikropoulos sowie von Heyck ist es zu verdanken, daß heute eine im wesentlichen klare Abgrenzung gegen verwandte und ähnliche Krankheitsbilder möglich ist.

Die vorliegende Arbeit will auf Anregung von Herrn Professor Dr.med. Schliack einen Beitrag zur symptomatologischen Klärung des Krankheitsbildes leisten und über Erfahrungen mit der Therapie moderner Pharmaka berichten.

B Literatur

I. Geschichte des Krankheitssyndroms

Schon Möllendorf hat 1867 unter der Bezeichnung "Migraine rouge" ein Krankheitsbild beschrieben, das typische Merkmale des Bing'schen Kopfschmerzsyndroms enthielt. Im Vordergrund standen Anfälle mit halbseitigem Kopfschmerz, halbseitiger Rötung des Gesichts sowie Rötung und Tränenfluß des Auges der betroffenen Seite. Möllendorf sah hierin die Erscheinungsform der Migräne schlechthin und schloß aus dem Auftreten der Gesichtsrötung auf eine Lähmung des Halssympathikus als Ursache der Migräne. Er setzte sich damit in Widerspruch zu anderen Autoren seiner Zeit, welche als Ursache der Migräne einen Reizzustand des Sympathikus annahmen.
Auf die Sonderstellung des Syndroms hat zum ersten Male Bing im Jahre 1913 hingewiesen. Im Hinblick auf die ihm typisch erscheinende Rötung des Gesichts nannte er das Leiden rein deskriptiv Erythroprosopalgie. Bing betonte besonders die Nichtzugehörigkeit des Syndroms zur Migräne und wies auf seine relative Seltenheit hin. Er glaubte an eine vasomotorische Genese mit verwandtschaftlicher Beziehung zur Erythromelalgie. Zur Symptomatik zählte er neben der Rötung des Gesichts und einer starken Schweißsekretion der seitengleichen Gesichtshälfte die konjunktivale Injektion des Auges der betroffenen Seite, Rhinorrhoe sowie starkes Pulsieren der Arteria temporalis und der Arteria transversa facei. Im Widerspruch zu den heute als typisch betrachteten Merkmalen stehen vor allem zwei der Bing'schen Beobachtungen: Einmal die Zuordnung auch bilateraler Erscheinungsformen zu dem Krankheitssyndrom. Die streng einseitige Lokalisation der Schmerzattacken sowie aller Begleitsymptome zählt heute zu den sicheren und stets vorhandenen Charakteristika des Syndroms. Zum anderen der ausdrückliche Hinweis Bing's auf das Fehlen der für die Erythromelalgie typischen Bevorzugung des männlichen

Geschlechts. Die in neuerer Zeit beschriebenen Fälle betreffen so gut wie ausschließlich Männer, und es steht die Frage offen, ob nicht die beobachteten Krankheitserscheinungen bei Frauen bei genauerer Abgrenzung der Symptomatik ausgeschlossen werden können.
In den folgenden Jahren wurde das Leiden unter einer Reihe von Synonyma beschrieben:
1925 durch Vallery-Radot und Blamotier unter der Bezeichnung "Syndrome de vasodilatation hemicephalique". Es handelte sich um eine junge Frau mit einseitigem Kopfschmerz, Tränen des Auges und Schwellung der Nasenschleimhaut.
1926 durch Harris als "Periodic migrainous neuralgia". Harris wies vor allem, wie in der Benennung zum Ausdruck kommt, auf die typische Periodik der Schmerzattacken hin.
1936 durch Harris als "Ciliar-Neuralgie". Unter dieser Bezeichnung beschreibt Harris die gleichen Erscheinungen wie 1926 unter dem Begriff der "Periodic migrainous neuralgia" und deutet sie nunmehr als Neuralgie des Nervus ciliaris.
1927 durch Sluder Einbeziehung des Syndroms in das Krankheitsbild der durch ihn schon 1918 beschriebenen Neuralgie des Ganglion sphenopalatinum (Sluder's Neuralgie). Die Sluderneuralgie ist charakterisiert durch plötzliche, häufig nachts auftretende brennende Schmerzen und starkes Nasenlaufen, wobei die Schmerzen an verschiedenen Stellen, so im Kieferbereich, an der Nasenwurzel, im Naseninneren und am Gaumensegel, im Bereich der Orbita, des Hinterkopfes, des Nackens und des Schultergürtels auftreten können.
1928 durch Glaser als "Atypial Neuralgie".
1931 durch Charlin als Neuralgie des Nervus nasociliaris. Als typisch beschreibt Charlin für die auch als Charlin-Syndrom benannten Erscheinungen neben den Kopfschmerzattacken heftigen Tränenfluß und eine starke Rötung des Auges im Sinne einer episkleralen Hyperämie. Der Nervus nasocil. zeigt am Nasenflügel und im medialen Augenwinkel

eine deutliche Druckschmerzhaftigkeit.
1935 durch Brickner und Riley als "Automatik faciocephalgia".
1939 erhält die Erforschung des Krankheitsbildes neuen Auftrieb durch Horton, der zusammen mit McLean und Craig 84 Fälle beschreibt. Die Bedeutung der Bemühungen Hortons um Aufklärung des Krankheitszustandes wird deutlich in der Tatsache, daß das Syndrom in die Literatur fast ausschließlich als Hortonsyndrom eingegangen ist. Horton waren Bing's Veröffentlichungen über die Erythroprosopalgie unbekannt. Die von ihm angegebene Symptomatik stimmt im wesentlichen mit der von Bing beschriebenen überein. Horton weist neben den einseitig lokalisierten Symptomen des Schmerzes, der Gesichtsrötung, der Rhinorrhoe, der Augenrötung und des Tränenflusses auf weitere typische Charakteristika hin:
Auf die relative Kürze des Anfalles der Kopfschmerzen, auf die besondere Schwere des Schmerzzustandes und auf das serienweise Auftreten der Anfälle, welches manchmal an eine jahreszeitliche Bedingtheit denken lassen könne; ferner auf das als typisch bezeichnete vorwiegend nächtliche Auftreten, auf einen verhältnismäßig abrupten Beginn und ein ebensolches Ende des Schmerzanfalles und auf das gelegentliche Auftreten eines Hornersyndroms als Begleitsymptom im Anfall.
Während Horton 1939 das Syndrom wie Bing als Erythromelalgie des Gesichts deutet, beschreibt er es 1941 als Histaminkopfschmerz. Horton hatte beobachtet, daß sich durch subcutane Injektionen von Histamin typische Anfälle provozieren ließen. Außerdem bemerkte er bei mehrmaliger Wiederholung derartiger Provokationen eine Abnahme der Schmerzintensität und ein Schwierigerwerden der Auslösbarkeit. Er bezog diese Erscheinung auf eine allgemeine Resistenzsteigerung gegen Histamin und glaubte, hierin die Möglichkeit einer therapeutischen Beeinflussung der mit dem Schmerz verbundenen Vasodilatation im Schmerzbe-

reich gefunden zu haben. Nach seiner Meinung ergab sich so eine Heilungsmöglichkeit durch Desensibilisierung mit kleinen Histamindosen. Horton's Auffassung einer histaminbedingten Genese und insbesondere die Möglichkeit einer hierauf fußenden Desensibilisierungstherapie hat keine Bestätigung gefunden.

II. Gegenwärtiger Stand der Forschung

In jüngerer Zeit haben systematische Beobachtungen über ein größeres Krankengut eine bessere Einsicht gebracht. Publikationen von Horton, Schiller, Friedmann-Mikropoulos, Symonds und Heyck ergeben folgendes Bild:

1. Symptomatologie

Das Hauptsymptom des Krankheitsbildes ist der Schmerz. Daneben treten eine Reihe von typischen Begleitsymptomen auf. Der Schmerz steht als beherrschendes Moment absolut im Vordergrund des Leidens. Er tritt auf in Form heftiger Attacken von im allgemeinen unerträglicher Intensität. Stets ist er von anhaltendem und in sich kontinuierlichem Charakter. Er wird als bohrend, ziehend, stechend und manchmal als pulsierend empfunden.

Lokalisation:

Die Schmerzen treten in der Schläfenregion auf und können von dort in verschiedener Weise in die umgebenden Teile des Gesichts oder des Schädels ausstrahlen. Häufig findet sich eine Ausstrahlung in den Bereich des Auges oder der Stirn, seltener auch in den Oberkiefer oder zum Ohr. Typisch und eines der wesentlichsten Charakteristika der Krankheit ist die streng unilaterale Manifestation des Schmerzes sowie aller noch zu beschreibenden Begleitsymptome. Im Gegensatz zur echten Migräne bleiben die Symptome in der Regel während des ganzen Krankheitsverlaufes auf eine Seite beschränkt. Symonds und Heyck beschreiben je einen Fall, bei dem es im Krankheitsverlauf zu einem Seitenwechsel der Symptome kam.

Dauer des Schmerzanfalles:

In der Regel handelt es sich um Anfälle von relativ kurzer Dauer, meist zwischen 10 Min. und 1 Std., seltener bis zu 3 Std. und länger anhaltend.

Begleitsymptome:

Das Krankheitsbild wird durch eine Reihe typischer Begleitsymptome gekennzeichnet, die mehr oder weniger vollzählig aufzutreten pflegen:

a) Rötung und Tränen des Auges
Rötung und Tränen des Auges der betroffenen Seite werden von allen Autoren übereinstimmend als häufigstes Begleitsymptom des Syndroms angegeben. Es fehlt nur in wenigen Fällen.

b) Rötung der Schmerzregion
Eine Rötung der Schmerzregion, verbunden mit Hitzegefühl des geröteten Bezirks wird als häufig auftretende Nebenerscheinung beschrieben. Jedoch soll es sich um keine regelmäßigen Zeichen handeln. In manchen Fällen fehlt die Rötung, in manchen wurde auch Blässe im Anfall beobachtet.

c) Rhinorrhoe
Das Zuschwellen des schmerzseitengleichen Nasenganges oder ein ausgesprochenes Laufen der Nase gehört bei einer größeren Zahl der Kranken zum Erscheinungsbild des Anfallgeschehens. Heyck gibt es für 2/3 der von ihm beobachteten Fälle an.

d) Hyperhidrosis
Das Auftreten einer akuten Schweißsekretion im Anfall ist vor allem von Horton hervorgehoben worden. Nach seinen Beobachtungen soll es vor allem auf der Schmerzseite des Gesichts zu profusem Schweißausbruch kommen. Friedmann und Mikropoulos geben Schwitzen als Begleitsymptom nur für 1/5 der Krankheitsfälle an. Heyck beobachtete Schweißausbruch bei der Hälfte seiner Fälle,

jedoch abgesehen von zweien immer im Bereich des ganzen Gesichts. Heyck weist außerdem auf das Einsetzen eines generellen Schweißausbruches zu Beginn des Anfalles hin.

e) Hornersyndrom
Auf ein Hornersyndrom als Begleitsymptom der Schmerzanfälle haben zum ersten Male Bing und Horton hingewiesen. Bei ihnen ist es als selten auftretendes Nebensymptom verzeichnet. Bei den insgesamt 120 von Symonds, Schiller und Friedmann-Mikropoulos veröffentlichten Fällen ist es nur einmal erwähnt. Heyck hat es in 8 von 21 Fällen für kurze Zeit während des Anfalles festgestellt.

f) Pulsation der Schläfenarterie
Eine Pulsation der Arteria temporalis, nach Bing auch der Arteria transversa facei, wird in der Literatur nur in wenigen Fällen beobachtet und zu den seltenen Begleitsymptomen gezählt.

g) Druckschmerz der Nervenaustrittspunkte
Ein Druckschmerz der im Schmerz- und Schmerzausstrahlungsgebiet liegenden Nervenaustrittspunkte wird als oft nachweisbar angegeben.

2. Zeitlicher Verlauf

Von allen Autoren wird übereinstimmend als besonders typisch für das Krankheitsbild sein periodischer Verlauf hervorgehoben. Die Schmerzattacken treten phasenweise auf. In der Regel werden 4 - 8 wchtl. Schmerzperioden von etwa 1-jährigen Remissionen abgelöst, jedoch können diese bis zu 10 Jahren dauern.
Es handelt sich vorwiegend um nächtliche Schmerzzustände, seltener treten sie am Tage in Erscheinung. In der Regel sind die Attacken von kürzerer Dauer, sie erstrecken sich meist über 10 - 60 Min. Selten sind Schmerzzustände von mehreren Stunden.

3. Geschlechtsverteilung

Die in der Literatur beschriebenen Fälle betreffen in ihrer überwiegenden Mehrzahl Patienten männlichen Geschlechts. Es finden sich folgende Verhältnisangaben: Horton 66:10, Symonds 14:3, Schiller 45:7. 21 von Heyck beschriebene Fälle beschränken sich ausschließlich auf Männer.
Hieraus ergibt sich eine eindeutige Prädominanz des männlichen Geschlechts.

4. Pathogenese

Die Pathogenese der Erkrankung ist bis heute ungeklärt. Seit das Krankheitsbild einer genaueren Erforschung unterzogen wurde, wechselten verschiedenartigste Deutungen einander ab. Teils sind sie widerlegt, teils dienen sie der heutigen Forschung als Arbeitshypothese. Im Vordergrund standen zunächst Deutungen als Neuralgien dem Trigeminus oder dem Sympathicus zugehöriger Nerven, als besondere Art der Migräne und als Histaminkopfschmerz. Heute stehen im Mittelpunkt der Auffassungen die Ansichten, daß die Symptomatik wahrscheinlich durch lokale Freisetzung körpereigener Substanzen ausgelöst werde und auf einer Dysregulation noch nicht eindeutig geklärter Vorgänge im humoralen oder vegetativen System des Organismus beruhe. Es stehen verschiedene Substanzen als möglicherweise auslösende Faktoren zur Diskussion, Acetylcholin, Serotonin, Bradykinin und Neurokinin. Nach ihrer fermentativen Freisetzung sollen diese Substanzen in die Gefäße der Carotis externa oder in deren Umgebung ausgeschüttet werden und dort entweder infolge einer abnorm hohen Freisetzung oder auf Grund einer veränderten lokalen Reaktionslage die Symptomatik auslösen.

Horton hat als erster einen biochemischen Mechanismus als Krankheitsursache angenommen. Seine Vermutung gründete

sich auf die von ihm gemachte Beobachtung, daß sich die Kopfschmerzanfälle durch Injektion von Histamin provozieren ließen, und daß durch eine Desensibilisierung mit kleinen Histamindosen eine Heilung herbeigeführt werden konnte. Die Horton'sche Theorie hat sich nicht bestätigen lassen. Eine vermehrte Freisetzung von Histamin im Blut oder Gewebe konnte nicht nachgewiesen werden. Antihistaminika haben keine Wirkung. Auch die Provozierung typischer Anfälle wird in der Literatur von anderen Autoren als nicht möglich bezeichnet. Nach Lecomte führt eine experimentell erzeugte endogene Freisetzung von Histamin oder die direkte Injektion desselben in erster Linie zu einer nicht schmerzhaften Rötung von Kopf und Brust. Höhere Konzentrationen bewirken einen stets bilateralen Gesichtsschmerz, der als Dehnungsschmerz des arteriellen Gefäßsystems dann auftritt, wenn es nach dem histaminbedingten Blutdruckabfall zu einem erneuten Wiederanstieg desselben kommt. Außerdem kommt es nie zu Tränenfluß und Schweißsekretion, jedoch zu einem Lidödem, das beim Hortonsyndrom nicht beobachtet werden kann. Auch eine Desensibilisierungstherapie mit Histamin hat sich nicht als erfolgversprechend erwiesen.

Acetylcholin ist im Hinblick auf seine insbesondere gefäßerweiternden Eigenschaften vor allem in der Migräneforschung auf eine mögliche Mitwirkung an der Schmerzauslösung untersucht worden. Bei der Untersuchung des Liquors von Migränekranken auf dessen Gehalt an Acetylcholin fand Kunkle in 5 von 22 Fällen positive Resultate. Bei allen 5 Fällen handelte es sich um Kranke mit einer Erythroprosopalgie.

Bradykinin, ein unverzweigtes Nonapeptid, gehört zu den wirksamsten körpereigenen Wirkstoffen. Es ist der stärkste bisher bekannte Vasodilatator des Organismus. Seine physiologischen Aufgaben sowie seine pathophysiologische

Rolle im Organismus sind noch wenig geklärt. Hilton und Lewis konnten 1955 die Ursache der schon von Claude Bernard 1958 beschriebenen, durch Atropin unbeeinflußbaren Vasodilatation während der Drüsenaktivität der Gl. submandibularis klären. Sie wiesen die enzymatische Freisetzung von Bradykinin nach und deckten damit das Vorhandensein einer humoralen lokalen Durchblutungssteuerung auf, welcher auch für andere Drüsen nachweislich Bedeutung zukommt.

Die pathophysiologische Bedeutung des Bradykinin ist noch weitgehend ungeklärt. Wolff wies es in der Gewebsflüssigkeit in der Umgebung schmerzhaft ödematöser Gefäße von Migränikern nach. In Mengen von weniger als 10 y intracutan injiziert ruft es eine Vasodilatation und heftige Schmerzen hervor.

Neurokinin ist ebenfalls ein Polypeptid und hat ausgesprochen bradykininartige Eigenschaften. Chapmann und Mitarb. wiesen es nebst einem dasselbe freisetzenden Enzym (Neurokinin-forming-encyme) im Unterhautzellgewebe von Migränekranken nach.

Serotinin, eine Indolbase (5-Hydroxytryptamin), ist eine weitere Substanz, die möglicherweise an der Auslösung des Krankheitszustandes beteiligt ist. In seiner Wirkung hat es Ähnlichkeit mit dem Histamin. Besonders evident wird diese beim metastasierenden Dünndarmkarzinoid. Hier führt die Ausschüttung größerer Mengen in die Blutbahn zu dem sog. Flush, einer ausgeprägten anfallsweisen Hyperämie des Gesichts.
Serotinin findet sich im Organismus vor allem im Gehirn und hier besonders im Hypothalamus und in Teilen des Mittelhirns. In erheblichen Mengen ist es weiterhin enthalten in den enterochromaffinen Zellen der Darmschleimhaut und in den Thrombozyten. Intracutane Injektivon von 0,05 mg Serotonin in 0,2 cm^3 physiologischer NaCl-Lösung führt neben einer lokalen Vasodilatation zu einer deutlichen Schwellen-

erniedrigung für oberflächliche Schmerzreize, subcutane Injektion auch für tiefere Schmerzreize.
Bei Kombination einer Injektion in die Schläfe mit zu einer Gefäßerweiterung führenden Wärmeeinwirkung kommt es zu lokalen pochenden Schmerzen der Schläfenregion.

Ob es beim Bing'schen Kopfschmerzsyndrom zu einem vermehrten Auftreten von Serotonin kommt, ist bisher nicht erwiesen. Therapeutische Versuche mit sog. Serotoninhemmern, welche der Reihe der Lysergsäureabkömmlinge angehören, zeigten außerordentlich gute Erfolge. Jedoch bleibt die Frage noch offen, ob es sich bei dem therapeutischen Effekt um die serotoninhemmenden oder andere pharmakologische Wirkungen handelt.

C Beschreibung der Krankheitsfälle

Die Beschreibung der beobachteten Krankheitsfälle erfolgt nach einem einheitlichen, die wichtigsten Charakteristika des Krankheitsbildes erfassenden Schema:

1.) Heinrich R., geb. 26.11.07
R. leidet seit 7 Jahren (51. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese treten in 4-8 wochenlangen Perioden auf und werden dann von beschwerdefreien Intervallen abgelöst, die sich über eine Zeit von einigen Monaten bis zu einem Jahr erstrecken.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, kontinuierlicher Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Linke Stirn- und Schläfengegend. Ausstrahlen bis zum linken Scheitel und zum linken Oberkiefer.
3. Begleitsymptomatik: Tränen des linken Auges.
4. Dauer: In den ersten Jahren 10 - 30 Min., jetzt oft stundenlang bis zu 6 Std.

5. Zeit des Auftretens: 1958 während der ersten Attacken stets gegen 9 Uhr morgens, jetzt nachts kurz nach dem Einschlafen, manchmal 2-3 Anfälle pro Nacht, selten am Tage.
6. Besonderheit: Fistelnde alte Radikalhöhle am linken Ohr.

2.) Christian E., geb. 8.4.26
E. leidet seit 26 Jahren (13. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen in Serien von 2-8 Wochen. Dazwischen monatelange beschwerdefreie Intervalle.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, stechender, kontinuierlich-wellenartiger Schmerz.
2. Lokalisation: Linker äußerer Orbitarand.
3. Begleitsymptome: Tränen und Rötung des linken Auges, Zuschwellen der Nase, Schweißausbruch im Bereich der Schmerzen.
4. Dauer: ca. 30 Min.
5. Zeit des Auftretens: Fast tägl. in den späten Nachmittagsstunden, meist gegen 5.00 Uhr.

3.) Klaus U., geb. 27.9.13
U. leidet seit 13 Jahren (39. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese erstrecken sich jeweils über einen Zeitraum von 4-6 Wochen und kommen regelmäßig jedes Jahr einmal in den Sommermonaten.

Symptomatik:
1. Schmerz: Allmählich anschwellender, kontinuierlicher Schmerz von unerträglicher Heftigkeit.
2. Lokalisation: Linke Stirn über der Augenbraue, Ausstrahlung zum linken Scheitel.
3. Begleitsymptome: Rötung des linken Auges. Zuschwellen und Tropfen des linken Nasenloches.
4. Dauer: ca. 1 Std.

5. Zeit des Auftretens: In den ersten Jahren nachts nach dem Schlafengehen mit solcher Pünktlichkeit, daß er die Uhr danach hätte stellen können. Manchmal mehrere Anfälle pro Nacht. 1965 Auftreten der Schmerzattacken am Tage.
6. Besonderheit: Die erste Schmerzserie trat ca. 1 Jahr nach einem Autounfall mit einer erheblichen Prellung (Platzwunde und Fraktur über der linken Stirn) an der vom Schmerz betroffenen Seite auf.

4.) Werner L., geb. 3.4.05
L. leidet seit ca. 1948 (43. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese treten periodisch auf. Sie erstrecken sich jeweils über eine Zeit von 4-6 Wochen und werden dann von ca. 6-18monatigen Spontanremissionen abgelöst.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, "brutaler" Schmerz, schnelle Steigerung der Intensität, deren Maximum nach 3-5 Min. erreicht ist. Dann 20-30 Min. anhaltender Schmerz von gleicher Stärke und schließlich relativ abrupter Abbruch.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe und Bereich der rechten Augenbraue.
3. Begleitsymptome: Heftiger Tränenfluß des rechten Auges. Dieses schließt sich während des Anfalles. Nasenlaufen rechts, Rötung der rechten oberen Gesichtshälfte.
4. Dauer: 20-30 Min.
5. Zeit des Auftretens: Die Schmerzen treten tags und nachts auf. In der ersten Zeit überwog das Auftreten der Schmerzzustände am Tage, in den letzten Jahren überwogen die nächtlichen Schmerzattacken. Manchmal kommt es zu 3-4 Anfällen hintereinander in einer Nacht.

5.) Willi B., geb. 24.12.03
B. leidet seit 3 Jahren (59. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Nach 4-wchtl. Dauer im Jahre 1962 traten diese im Herbst des folgenden Jahres zur gleichen Zeit und für die selbe Dauer erneut auf.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, unerträglicher, kontinuierlicher Schmerz.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe, Ausstrahlung in den rechten Stirn- und Augenbereich, manchmal auch in die rechte Wange.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des rechten Auges, welches sich im Anfall halb schließt. Rötung der rechten Gesichtshälfte.
4. Dauer: 1-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Die ersten 2 - 3 Anfälle der jeweiligen Periode am Tage, dann stets nachts. Fast stets so pünktliches Einsetzen gegen 1 Uhr, daß Herr B. seine Uhr danach habe stellen können.

6.) Hans G., geb. 23.5.08
G. leidet seit 19 Jahren (38. Lebensjahr) an anfallsartigen Schmerzanfällen. Jeweilige Dauer der einzelnen Anfallsperiode 3-4 Wochen, dazwischen völlig beschwerdefreie Phasen von ca. 1-jähriger Dauer.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender, unerträglicher Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe, Ausstrahlung ins rechte Auge.
3. Begleitsymptome: Rechtes Auge tränt und schließt sich.
4. Dauer: ca. 1 Std.
5. Zeit des Auftretens: Regelmäßig nachts zwischen 0 und 2 Uhr.

7) Joachim B., geb. 30.11.31
B. leidet seit 7 Jahren (27. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese stellen sich regelmäßig im Frühjahr ein und dauern 4-6 Wochen.

Symptomatik:

1. Schmerz: Reißender, heftigster Schmerz von gleichbleibender Stärke. Der Schmerz ist so heftig, daß B. wiederholt den nächtlichen Bereitschaftsdienst rufen mußte.
2. Lokalisation: Stirn über dem rechten Auge, Ausstrahlung in den rechten Oberkiefer.
3. Begleitsymptome: Tränen des rechten Auges, bläuliche Verfärbung des Gesichtes. Die neurologische Untersuchung im Jahre 1960 ergab im beschwerdefreien Intervall eine angedeutete Anisokorie zugunsten rechts.
4. Dauer: 1-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Stets nachts, in der Regel jede 2. Nacht.

8.) Rudi S., geb. 16.7.15
S. leidet seit ca. 10 Jahren an anfallsartigen Kopfschmerzen. Perioden von 4-6 Wochen wechseln ab mit beschwerdefreien Zeiten von 1-1 1/2 Jahren.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, reißender Schmerz von unerträglicher Stärke.
2. Lokalisation: Um das rechte Auge herum, Ausstrahlung in den rechten Oberkiefer.
3. Begleitsymptome: Tränen des rechten Auges, Nasenlaufen rechts.
4. Dauer: 1-2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Meist nachts, selten am Tage.

9.) Erich K., geb. 1.4.10
K. leidet seit ca. 10 Jahren(45. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese stellen sich regelmäßig im Herbst für 4-6 Wochen ein und werden von einjährigen Remissionen abgelöst. 1962 kam es nach 2-jähriger Pause zu zwei Schmerzperioden im Frühjahr und im Herbst.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftigster, kontinuierlicher Schmerz.
2. Lokalisation: Schmerzmaximum im linken inneren Augenwinkel, Ausstrahlung in linke Schläfe, linke Stirn und linken Oberkiefer.
3. Begleitsymptome: Tränen des linken Auges, wenn Schmerzen besonders unerträglich. Wärmegefühl in der linken Gesichtshälfte.
4. Dauer: ca. 1 Std.
5. Zeit des Auftretens: Regelmäßig nachts zwischen 4 und 6 Uhr, nie am Tage.

10.) Gerhard H., geb. 6.11.37
H. leidet seit 5 Jahren (23. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Sie treten jedes Jahr einmal 4-5 Wochen auf. H. gibt an, daß die Schmerzen von Jahr zu Jahr heftiger geworden seien.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, quälender, kontinuierlicher Schmerz.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des rechten Auges und Rötung der rechten Gesichtshälfte.
4. Dauer: 2-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Fast jede Nacht, nie am Tage.

11.) Günter K., geb. 7.12.32
K. leidet seit 6 Jahren (27. Lebensjahr) an anfallsartigen Schmerzen. Die Schmerzserien dauern jeweils 4-6 Wochen, die Intervalle 2-3 Jahre.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, kontinuierlicher Schmerz von unerträglicher Stärke.
2. Lokalisation: Vor 6 und vor 2 Jahren traten die Schmerzen in der rechten Schläfe auf, im folgenden Jahre in der linken Schläfe.
3. Begleitsymptome: Rötung des Auges der betroffenen Seite bei besonders heftigen Anfällen.
4. Dauer: 1/2-1 Std.
5. Zeit des Auftretens: Fast ausschließlich nachts.

12.) Werner G., geb. 28.8.20
G. leidet seit ca. 15 Jahren (30. Lebensjahr) an anfallsartigen Schmerzen. Diese treten periodisch auf und dauern jeweils 4-5 Wochen, die beschwerdefreien Intervalle 1/2-1 Jahr.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, unerträglicher, reißender Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: "Um das rechte Auge herum" in der Stirn. G. gibt an, daß der Schmerz manchmal innerhalb einer Serie von der rechten nach der linken Seite wechsele. Z.B. könne der Schmerz nach 3 Wochen bestehender Rechtslokalisation die letzten 2-3 Wochen der Serie auf der linken Seite auftreten.
3. Begleitsymptome: Rötung des seitengleichen Auges mit Tränenfluß und Lidspaltenverengung. Die Nase ist verstopft.
4. Dauer: 10-30 Min.
5. Zeit des Auftretens: Vorwiegendes Auftreten nachts, selten am Tage.

13.) Artur O., geb. 19.9.99
O. leidet seit 8 Jahren (59. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Perioden von ca. 4 Wochen

wechseln mit Pausen von 1-1 1/2 Jahren.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger Schmerz in Form eines pulssynchronen Klopfens.
2. Lokalisation: Zunächst traten die Schmerzen in der Schläfen- und Stirnregion der linken Seite auf. Später kam es bei einer neuen Schmerzperiode zu einem Seitenwechsel mit rechtsseitigem Schmerz der gleichen Region.
3. Begleitsymptome: Tränenfluß und Hitzegefühl in der betroffenen Seite.
4. Dauer: Anfangs kurze Dauer der Schmerzattacken von ca. 10 Min., während späterer Perioden bis zu 2-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Ausschließlich nachts.

14.) Albert S., geb. 14.4.95

S. leidet seit 6 Jahren (64. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Die Perioden, welche beim ersten Mal 3 Monate, dann stets ca. 4-6 Wochen dauerten, werden von 2-jährigen Remissionen abgelöst.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, sich langsam steigernder, kontinuierlicher Schmerz, der nach 10 Min. seinen Höhepunkt erreicht hat.
2. Lokalisation: Rechte Schläfen- und Stirnregion. Ausstrahlung in das rechte Auge in Form eines Druckgefühls.
3. Begleitsymptome: Zuweilen Tränen des rechten Auges. Dieses "kneift sich im Schmerzanfall zusammen". Lichtempfindlichkeit während des Anfalles.
4. Dauer: Während der ersten Periode mitunter stundenlang, dann stets 15-20 Min.
5. Zeit des Auftretens: In den ersten Jahren gleichmäßig nachts und tags, später vorwiegend am Tage, manchmal 2-3mal pro Tag.

15.) Hans-Dieter B., geb. 20.3.38
B. hatte im Jahre 1962 (24. Lebensjahr) erstmalig eine ca. 8 Wochen dauernde Periode anfallsartiger Kopfschmerzen. Seitdem sind bisher keine erneuten Beschwerden aufgetreten.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Linke Stirn und Schläfe.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des linken Auges, Gefühl, die schmerzhafte Region sei angeschwollen.
4. Dauer: 1-2-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Zunächst in der ersten Zeit nur nachts, dann auch am Tage.

16.) Ludwig R., geb. 6.1.13
R. leidet seit ca. 20 Jahren (32. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese dauern jeweils etwa 4 Wochen. Beschwerdefreie Intervalle dazwischen für 2-3 Wochen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, ziehender Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Stirn, Ausstrahlung in die ganze rechte Gesichtshälfte.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des rechten Auges.
4. Dauer: 1-2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Meist nachts.
6. Besonderheiten: R. machte die Beobachtung, daß sich der Schmerz durch Alkoholgenuß provozieren ließ.

17.) Siegfried F., geb. 15.5.27
F. hatte 1962 erstmalig (35. Lebensjahr) anfallsartige Kopfschmerzen. Sie erstreckten sich über eine Dauer von 4 Wochen.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe, Ausstrahlung zum rechten Ohr und zum rechten Auge.
3. Begleitsymptome: Tränen des rechten Auges.
4. Dauer: Die Anfallsdauer schwankt zwischen 10 Min. und maximal 1 1/2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Fast stets nachts, selten am Tage.

18.) Karl S., geb. 2.8.97
S. hatte 1962 (65. Lebensjahr) erstmalig anfallsartige Kopfschmerzen. Sie dauerten ca. 4 Wochen.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftige, brennende Schmerzen von kontinuierlicher Intensität.
2. Lokalisation: Vom linken Oberkiefer ausgehend Ausstrahlung in die gesamte linke Gesichtshälfte.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des linken Auges, Laufen der linken Nasenseite, Rötung der ganzen linken Gesichtshälfte.
4. Dauer: 10-15 Min.
5. Zeit des Auftretens: Ausschließlich nächtliches Auftreten der Schmerzattacken.

19.) Kurt G., geb. 28.11.08
G. hatte 1961 (53. Lebensjahr) erstmalig anfallsartige Kopfschmerzen. Sie erstreckten sich über ca. 5 Wochen.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger Schmerz von anhaltender Intensität.
2. Lokalisation: Linke Schläfe.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des linken Auges.
4. Dauer: ca. 1/2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Ausschließlich nachts, häufig 2mal in einer Nacht.

20.) Michel L., geb. 1938
L. leidet seit 7 Jahren (20. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Sie dauern jeweils ca. 4 Wochen und treten in Abständen von 1/2-1 Jahr auf.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, ziehender Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Stirn, Ausstrahlung in die rechte Ohrregion.
3. Begleitsymptome: Rötung der oberen rechten Gesichtshälfte mit Hitzegefühl.
4. Dauer: ca. 30 Min.
5. Zeit des Auftretens: Ausschließlich nächtliches Auftreten.

21.) Otto Z., geb. 23.11.98
Z. leidet seit 10 Jahren (57. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese treten jedes Jahr im Herbst auf und dauern 4-6 Wochen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, unerträglicher Schmerz von gleichbleibender Stärke.
2. Lokalisation: Hauptschmerz über dem rechten Auge in der Stirn, Ausstrahlung in die ganze rechte Gesichtshälfte.
3. Begleitsymptome: Von Z. nie beobachtet worden.
4. Dauer: 15-20 Min.
5. Zeit des Auftretens: Fast ausschließlich nachts, meist 1-2 Std. nach dem Schlafengehen.

22.) Walter S., geb. 10.1.05
S. leidet seit 11 Jahren (49. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese treten meist im Spätherbst auf und dauern ca. 4 Wochen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, stechender, anhaltender Schmerz.

2. Lokalisation: Beginn im rechten Hinterkopf, dann hauptsächlich in der rechten Schläfe.
3. Begleitsymptome: Von S. sind Begleitsymptome nie beobachtet worden.
4. Dauer: Zwischen 1-2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Meist nachts, häufig 2-3mal in der Nacht. Gelegentlich auch am Tage, und zwar dann, wenn er sich zur Mittagsruhe inlegt.

23.) Erich B., geb. 17.3.00
B. leidet seit 12 Jahren (53. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese treten stets im Herbst auf und erstrecken sich über eine Zeit von ca. 8 Wochen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, anhaltender Schmerz.
2. Lokalisation: Der Hauptschmerz befindet sich in der linken Stirn. Ausstrahlung in das ganze linke Gesicht, manchmal bis in den Hals.
3. Begleitsymptome: Von B. sind Begleitsymptome nie beobachtet worden.
4. Dauer: 30-45 Min.
5. Zeit des Auftretens: Ausschließlich nachts, manchmal 2mal in der Nacht.

24.) Günter H., geb. 6.11.36
H. leidet seit ca. 8 Jahren (21. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese treten jedes Jahr einmal für 4 Wochen auf.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, reißender, pulsierender Schmerz.
2. Lokalisation: Linke Schläfe.
3. Begleitsymptome: Von H. ist das Auftreten von Begleitsymptomen nie beobachtet worden. Während besonders starker Anfälle leidet er allerdings bis-

weilen unter Brechreiz.

4. Dauer: Zwischen 1/2 und 2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Meist abends.

25.) Otto L., geb. 23.3.01
L. leidet seit 1961 (60. Lebensjahr) unter anfallsartigen Kopfschmerzen. Sie traten über einen Zeitraum von 8 Wochen auf.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftige Schmerzen von anhaltender Stärke.
2. Lokalisation: Ausgehend von der rechten Stirn, Ausstrahlen in das ganze rechte Gesicht und in den Hinterkopf.
3. Begleitsymptome: Von L. nie beobachtet worden.
4. Dauer: 2-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Ausschließlich nachts.

26.) Erich G., geb. 5.8.05
G. leidet seit 5 Jahren (55. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Das Auftreten derselben ist diffus über das ganze Jahr verteilt. Unregelmäßig kommt es zu beschwerdefreien Intervallen.

Symptomatik:

1. Schmerz: Dumpfer, wellenförmiger Schmerz.
2. Lokalisation: Region von linker Schläfe und linker Stirn, oft Beginn hinter dem linken Ohr. Im ersten Jahr waren die Schmerzen hauptsächlich im Oberkiefer lokalisiert.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des linken Auges, das sich in heftigen Anfällen schließt. Schweißausbruch im Bereich des ganzen Gesichts. Manchmal sei der Anfall mit Übelkeit verbunden gewesen, jedoch nur in der letzten Anfallsperiode.
4. Dauer: 20-45 Min.

5. Zeit des Auftretens: In den ersten Jahren traten die Schmerzen hauptsächlich am Tage auf, jetzt überwiegend nachts oder abends.

27.) Friedrich D., geb. 10.10.01
D. leidet seit 3 Jahren (61. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese erstrecken sich regellos über das ganze Jahr. Dazwischen kommt es zu beschwerdefreien Intervallen von Tagen oder Wochen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Linke Schläfe.
3. Begleitsymptomatik: Rötung und Tränen des linken Auges. Laufen der linken Nasenseite.
4. Dauer: 10-15 Min.
5. Zeit des Auftretens: Am Tage und abends.

28.) Johannes M., geb. 30.8.37
M. leidet seit 8 Jahren (20. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Das Auftreten erfolgt diffus über das ganze Jahr verteilt. Remissionen erstrecken sich über Tage oder Wochen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, unerträglicher Schmerz von anhaltender Intensität.
2. Lokalisation: "Hinter dem linken Auge" und in der linken Schläfe.
3. Begleitsymptomatik: Rötung und Tränen des linken Auges. Laufen oder Verstopftsein der Nase links.
4. Dauer: In der Regel 20 - 30 Minuten., manchmal mehrere Stunden.
5. Zeit des Auftretens: Nachts und tags in gleichem Maße.

29.) Wolfgang R., geb. 1924
R. leidet seit 7 Jahren (34. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese erstrecken sich diffus über das ganze Jahr. Nur einmal trat eine längere Remission auf, die ein 3/4 Jahr anhielt. Seit 1962 ist R. beschwerdefrei.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger Schmerz von anhaltender Intensität.
2. Lokalisation: linke Schläfe.
3. Begleitsymptome: Tränen des linken Auges, Kribbeln und Verstopftsein der linken Nasenseite.
4. Dauer: 1-2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Hauptsächlich nachts.

30.) Helmut Z., geb. 16.9.09
Z. leidet seit 8 Jahren (48. Lebensjahr) an anfallsartigen Schmerzen des Kopfes. Diese traten zunächst ein Jahr lang diffus auf. Seit 1958 ist eine deutliche Periodizität erkennbar mit Remissionen von ca. 6 Monaten.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger, anhaltender Schmerz, der manchmal pulsierenden Charakter hat.
2. Lokalisation: Linke Schläfe.
3. Begleitsymptome: Bei besonders heftigen Attacken Rötung und Tränen des linken Auges.
4. Dauer: 1/2 - 2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Vorwiegend nachts, manchmal tags.

31.) Erwin D., geb. 22.12.04
D. leidet seit 32 Jahren an anfallsartigen Kopfschmerzen (29. Lebensjahr). Von 1933 bis 1953 erstreckten sich die Schmerzen diffus über das ganze Jahr. Seit 1953 traten die Schmerzen streng periodisch auf mit beschwerdefreien Intervallen von 3-4 Jahren und

dauerten dann ca. 4 Wochen. Seit 1960 ist D. beschwerdefrei.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Linke Schläfe.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des linken Auges.
4. Dauer: 10-45 Min.
5. Zeit des Auftretens: Stets nachts.

32.) Kurt S., geb. 6.9.88

S. leidet seit 7 Jahren (70. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese traten zunächst streng periodisch in jedem Frühjahr auf und dauerten 4 Wochen. Seit 1962 erstreckten sich die Anfälle diffus über das ganze Jahr und wurden nur von kurzen schmerzfreien Phasen von 2 - 3 Wochen abgelöst.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Der Schmerz erstreckt sich von der linken Schläfe bis in den linken Oberkiefer.
3. Begleitsymptome: Tränen des linken Auges, heftiges Laufen des linken Nasenloches. Im beschwerdefreien Zustand deutliche Ptosis des linken Auges.
4. Dauer: ca. 20 Min.
5. Zeit des Auftretens: Die Schmerzen treten gleichermaßen nachts und tags auf, häufig 2-3mal pro die.

33.) Manuel P., geb. 28.12.20

P. leidet seit 10 Jahren (35. Lebensjahr) an Kopfschmerzen. Diese traten zwischen 1956 und 1958 diffus über das ganze Jahr auf. Dann stellte sich im Frühjahr 1966 eine 4 Wochen andauernde Phase mit Kopfschmerzanfällen ein.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, unerträglicher Schmerz von unerträglicher Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe.
3. Begleitsymptome: Auf der Seite des Schmerzes Rötung und Tränen des Auges und Laufen und Verstopfung des Nasenloches.
4. Dauer: Bis zu 1 Std.
5. Zeit des Auftretens: Regelmäßig nachts zwischen 24 und 3 Uhr.

34.) Hans-Dieter Sch., geb. 24.11.30
Sch. leidet seit 20 Jahren (15. Lebensjahr) an Kopfschmerzen, die in größeren unregelmäßigen Abständen aufzutreten pflegten. Im Dezember 1965 kam es erstmalig zu einer sich über 3 Monate erstreckenden, zusammenhängenden Schmerzserie.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, wellenförmig an- und abschwellender Schmerz.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe, Ausstrahlung in den Hinterkopf bis in die Schulter.
3. Begleitsymptome: Verstopfung und Laufen der rechten Nasenseite.
4. Dauer: 2-4 Std.
5. Zeit des Auftretens: Tags, manchmal nachts.

35.) Max L., geb. 11.9.06
L. leidet seit ca. 2 Jahren (57. Lebensjahr) an anfallsartigen Kopfschmerzen. Diese traten in zwei je ca. 6 Wochen dauernden Perioden auf.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftige Schmerzen von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Linke Schläfen-Wangenregion.

3. Begleitsymptome: Rötung, Schwellung der betroffenen Region, Wärmegefühl.
4. Dauer: 1/2 - 1 Std.
5. Zeit des Auftretens: regelmäßig nachts, manchmal am Tage, wenn sich der Pat. hinlegt.

36.) Wilhelm M., geb. 10.8.05
Bei M. traten seit 1965 (60. Lebensjahr) 3mal Kopfschmerzen in jeweils ca. 4-wöchentlichen Perioden auf. Dazwischen kam es zu 1/2-jährigen Remissionen.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftige Schmerzen von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe mit Ausstrahlung in die rechte Gesichtshälfte bis in den Hals.
3. Begleitsymptome: Tränen des rechten Auges und Verstopftsein des rechten Nasenloches.
4. Dauer: 2-3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Nachts oder gegen Morgen.

37.) Fritz S., geb. 3.2.29
S. hatte erstmalig 1958 (29. Lebensjahr) eine 8 Wochen dauernde Schmerzperiode. Nach einer mehrjährigen Remission traten 1966 erneut die gleichen Schmerzen auf, konnten jedoch diesmal durch die nach 14 Tagen einsetzende Therapie sofort zum Abklingen gebracht werden.

Symptomatik:
1. Schmerz: Heftiger Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe und rechte Stirn.
3. Begleitsymptome: Keine.
4. Dauer: Meist ca. eine 3/4 Std., bis zu 3 Std.
5. Zeit des Auftretens: Meist gegen 15 Uhr, seltener nachts.

38.) Hans K., geb. 21.6.31
K. leidet seit 10 Jahren (24. Lebensjahr) an periodisch auftretenden Kopfschmerzen. Diese erstrecken sich jeweils über ca. 4 Wochen, wobei sie dann jeden 2. Tag auftreten.

Symptomatik:

1. Schmerz: Heftiger, drückender, bohrender Schmerz von gleichbleibender Intensität.
2. Lokalisation: Rechte Schläfe mit Ausstrahlung in den Scheitel.
3. Begleitsymptome: Rötung und Tränen des seitengleichen Auges.
4. Dauer: 1-2 Std.
5. Zeit des Auftretens: Meist nachts.

D Besprechung der Krankheitsfälle

Alle Patienten haben sich bei uns in poliklinischer Behandlung befunden. Bei einem Teil von Ihnen haben wir den Schmerzanfall und dessen Verlauf selbst beobachten können. Die Symptomatik ist - auch hinsichtlich der Begleitsymptome - vom Patienten leicht zu erkennen und anzugeben. Lediglich die Wahrnehmung der als Hornersyndrom bezeichneten Trias von Ptosis, Miosis, Enophthalmus, die als Begleitsymptom in der Literatur beschrieben wird, ist vom Patienten als medizinischen Laien nicht zu erwarten. Für ihn wird allenfalls eine stärkere Ptosis erkennbar in Erscheinung treten können. Exakte Angaben über dieses Syndrom als Begleitsymptom sind deshalb nur möglich, wenn Gelegenheit besteht, alle Patienten im Schmerzanfall zu beobachten.

Die Besprechung von Symptomatik, Lokalisation, zeitlichem Verlauf usw. erfolgt in der Reihenfolge des bei Beschreibung der Einzelfälle befolgtem Schemas.

I. Geschlechtsverteilung

Unsere 38 Fälle betreffen ausschließlich Männer. Die von anderen Autoren beobachtete deutliche Prädominanz des männlichen Geschlechts wurde bereits erwähnt (Verhältniss Symonds 14:3, Schiller 45:7, Horton 1023:153 (1937-1955). Die zuletzt von Heyck berichteten Fälle betreffen wie bei uns nur Männer (21).

Unser Krankengut ist zu klein, als daß es eine ausschließliche Erkrankung des männlichen Geschlechts begründen könnte. Zusammen mit den von Heyck beobachteten Fällen wirft es aber die Frage auf, ob in den bei Frauen diagnostizierten Fällen vielleicht eine weniger enge Begrenzung des Krankheitsbildes die Diagnose begründete, oder ob es sich lediglich um ein starkes Überwiegen des männlichen Geschlechts handelt. Zu einer Klärung dieser Frage werden erst umfangreichere Beobachtungen führen können.

	Name	Geschl.	Alt.	Erkr. Alt.	Anamn. Dauer -Jahre-	Zahl der bish. Serien	Dauer d. Einzelserie -Wochen-	Dauer d. Remissionen -Jahre-
1	Heinrich R.	männl.	58	51	7	ca. 8	4-8	1/2-1
2	Christian E.	"	39	13	26	ca. 30	2-8	1/2-1
3	Klaus U.	"	52	39	13	13	2-6	1
4	Werner L.	"	60	43	17	ca. 10	4-6	1/2-3/4
5	Willi B.	"	62	59	3	2	4	1-2
6	Hans G.	"	57	38	19	ca. 19	3-4	1
7	Joachim B.	"	34	27	7	7	4-6	1
8	Rudi S.	"	50	40	10	ca. 22	4-6	1/2-1
9	Erich K.	"	55	45	10	10	4-6	1
10	Gerhard H.	"	28	23	5	5	4	1
11	Günter K.	"	33	27	6	3	3-4	2-3
12	Werner G.	"	45	30	15	ca. 10	4-5	1-11/2
13	Artur O.	"	66	58	8	6	4	1-11/2
14	Albert S.	"	70	64	6	2	4-6	2-3
15	Hans-Dieter B.	"	27	24	3	1	8	
16	Ludwig R.	"	52	32	20	10	4	2-3
17	Siegfried F.	"	38	35	3	1	4	
18	Karl S.	"	68	65	3	1	4	
19	Kurt G.	"	57	53	4	1	5	
20	Michel L.	"	27	20	7	ca. 10	4	1/2-1
21	Otto Z.	"	67	57	10	10	4-6	1
22	Walter S.	"	60	49	11	11	4	1
23	Erich B.	"	65	53	12	12	8	1
24	Günter H.	"	29	21	8	8	4	1
25	Otto L.	"	64	60	4	1	8	3
26	Erich G.	"	60	55	5	diffuser Verlauf		
27	Friedrich D.	"	64	61	3	"		"
28	Johannes M.	"	28	20	8	"		"
29	Wolfgang R.	"	41	34	7	"		"
30	Helmut Z.	"	56	48	8	diff. u. period. Verl.		
31	Erwin D.	"	61	29	32	"	"	"
32	Kurt S.	"	77	70	7	"	"	"
33	Manuel P.	"	45	35	10	"	"	"
34	Hans-Dieter Sch.	"	35	15	20	"	"	"
35	Max L.	"	59	57	2	2	4	3/4
36	Wilhelm M.	"	60	60	-	3	4	1/2
37	Fritz S.	"	36	29	7	2	8	8
38	Hans K.	"	34	24	10	ca. 6	4-6	1-2

II. Erkrankungsalter und -dauer

Das Bing'sche Kopfschmerzsyndrom ist hauptsächlich eine Erkrankung des mittleren Alters und der darüber liegenden Jahre. Kinder sind - im Gegensatz zur Migräne - nie betroffen. Ausgesprochen selten ist eine Erkrankung vor dem 20., häufiger eine Erkrankung zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr. Das durchschnittliche Erkrankungsalter (erstmaliges ! Auftreten der Schmerzattacken) unserer Fälle liegt bei 42,4. Durch höheres Alter sind der Erkrankung keine Grenzen gesetzt. Der zur Zeit des Krankheitsausbruches älteste unserer Patienten war 70 Jahre alt.
Die anamnestische Dauer unserer Krankheitsfälle erstreckt sich über einen Zeitraum von 2-28 Jahren. Ein Krankheitsende und damit eine Heilung ist nie abzusehen, da längere Remissionen bis zu 10 Jahren beobachtet werden können.

III. Symptomatik

1. Schmerz:
Der Schmerz steht im Vordergrund des Syndroms. In seiner stets als unerträglich empfundenen Intensität stellt er das absolut beherrschende Symptom des Krankheitszustandes dar. In der Schilderung der Patienten fehlt nie der Hinweis auf die besondere Schwere ihrer Schmerzen. Beschreibungen wie "Ich möchte an die Decke gehen", "Zum Fenster hinausspringen" usw. fehlen fast nie in ihren Klagen.
Auf den außerordentlich gravierenden Charakter des Schmerzes ist auch in der Literatur stets hingewiesen worden. Horton berichtet, daß kaum einer seiner Patienten sich nicht mit Suizidgedanken getragen hätte.

Der Schmerz wird als bohrend, brennend, stechend, ziehend oder reißend empfunden. Zwei unserer Patienten gaben an, daß der Schmerz mitunter pulssynchronen Charakter habe. Bei einem weiteren machte sich im Anfall eine heftige Pulsation der Schläfenarterie bemerkbar, ohne daß der Schmerz dadurch

in seinem Charakter beeinflußt wurde.
Kennzeichnend für den Schmerz des Bing'schen Kopfschmerzsyndroms ist sein stets kontinuierlicher Charakter. Wie noch zu besprechen, unterscheidet er sich hierin eindeutig von dem Schmerz der Trigeminusneuralgie mit den für diese typischen blitzartig einschießenden Attacken.

Beginn und Ende des Schmerzanfalles sind in der Regel von auffälliger Abruptheit. Es kommt zu einem plötzlichen Einsetzen des Schmerzes mit bereits erheblicher Intensität, einer schnellen Steigerung zur vollen Stärke, welche unvermindert über den weiteren Verlauf anhält und schließlich wieder zu einem plötzlichen Abbruch. Nur 4 von unseren Patienten gaben ein langsames Anschwellen der Intensität im Anfallsbeginn in einer Zeit von 10 - 20 Min. bis zum Maximum und ein am Anfallsende langsames Abschwellen an. Die Abruptheit von Beginn und Ende ist besonders deutlich bei Kranken mit Schmerzzuständen von kürzerer Dauer.

2. Lokalisation:
Die Lokalisation der Schmerzen sowie der Begleitsymptome zeigt in allen Fällen die für das Krankheitsbild typische strenge Halbseitigkeit aller Krankheitserscheinungen. Diese sind in der Regel während der ganzen Zeit des sich über Jahre und Jahrzehnte hinstreckenden Leidens konstant auf eine Seite beschränkt. Bei 3 unserer Patienten kam es im Krankheitsverlauf zu einem Seitenwechsel der Symptome. Bei 2 von ihnen traten die Symptome nach einigen Perioden mit gleicher Lokalisation bei einer erneuten Phase auf der anderen Seite auf (11,13). Bei einem weiteren wechselten nach seinen Angaben die Krankheitserscheinungen innerhalb einer Periode die Seiten, so daß sie z.B. die ersten 3 Wochen linksseitig und dann die nächsten 3 Wochen rechtsseitig aufgetreten sind (12).
Der Schmerz lokalisiert sich mit seinem Maximum vor allem in zwei Regionen, in der Schläfe oder in der Stirn. Bei 20 unserer Fälle lag das Schmerzmaximum in der Schläfe, bei 7 in der Stirn und bei 4 in der Schläfen-Stirnregion.

	Name	Lokalisation			Zeit d. Auftretens d.Einzelattacken			Dauer der Einzel-attacken
		Schläfe	Stirn	andere Regionen	nachts	tags	zu jd. Tg.Zeit	
1	Heinr.R.	+	+		+		(+)	10-30 Min.
								1965b.6 Std.
2	Christ.E.			Orbita	+			30 Min.
3	Klaus U.		+		b.1964	a1965		1 Std.
4	Werner L.	+					+	20-30 Min.
5	Willi B.	+			+	selt.		1-3 Std.
6	Hans G.	+			+			1 Std.
7	Joach.B.		+		+			2-3 Std.
8	Rudi S.			Orbita	+	selt.		1-2 Std.
9	Erich K.			Orbita	+			1 Std.
10	Gerh.K.	+			+			2-3 Std.
11	Günter K.	+			+			1/2-1 Std.
12	Werner G.			Orbita	+	selt.		10-30 Min.
13	Artur O.	+	+		+			1(-3) Std.
14	Albert S.	+	+				+	15-20 Min.
15	H.D. B.	+	+		+	selt.		1(-3) Std.
16	Ludwig R.		+		+	"		1-2 Std.
17	Siegf. F.	+			+	"		10 Min. bis
								1 1/2 Std.
18	Karl S.			Ob.Kief.	+			10-15 Min.
19	Kurt G.	+			+			10-15 Min.
20	Michel L.		+		+			30 Min.
21	Otto Z.		+		+			15-30 Min.
22	Walter S.	+			+	selt		1-2 Std.
23	Erich B.		+		+			30-45 Min.
24	Günter H.	+			+	selt.		1/2-2 Std.
25	Otto L.		+		+			bis 3 Std.
26	Erich G.						+	20-45 Min.
27	Friedr.D.	+	+			+		10-15 Min.
28	Joh. M.	+					+	20-60 Min.
29	WolfgangR.	+		Orbita	+	selt.		1-2 Std.
30	Helmut Z.	+			+	"		1/2-2 Std.
31	Erwin D.	+			+			10-45 Min.
32	Kurt S.	+					+	20 Min.
33	Manuel P.	+			+			1 Std.
34	Hans D.Sch.	+			selt.	+		2-4 Std.
35	Max L.	+			+	selt.		1/2-1 Std.
36	Wilh. M.	+			+	"		2-3 Std.
37	Fritz S.	+			selt.	+		1(-3) Std.
38	Hans K.	+			+	selt.		1-2 Std.

Bei einem weiteren in der Region der seitlichen Orbita und Schläfe zugleich.
Bei Angaben des Hauptschmerzes in der Stirn handelt es sich meist um die supraorbital gelegene Region oberhalb der Augenbraue. Weiterhin kann auch die Orbitalregion selbst betroffen sein. Die Lokalisationsangaben lauten dann "um das Auge herum", "hinter dem Auge", "neben dem Auge" usw. Unter unseren Patienten sind 4 mit dieser Lokalisationsart. Bei einem unserer Patienten ist der Hauptschmerz im Oberkiefer lokalisiert. Bei einam anderen Patienten mit jahrelanger Schläfenlokalisation waren die Schmerzen in der ersten Schmerzserie ebenfalls im Oberkiefer lokalisiert.
Vergleicht man die Verteilung der Lokalisation bei unseren Patienten mit den in der Literatur angegebenen Lokalisationsmöglichkeiten, so ergibt sich in einem Punkt eine deutliche Abweichung: In den 7 Fällen mit Stirnkopfschmerz. Die Hauptmanifestation des Schmerzes in der Stirn wird in der Literatur nicht angegeben. Vielmehr handelt es sich nach anderen Autoren typischerweise um einen ausgesprochenen Schläfenkopfschmerz, der allenfalls in die Stirn ausstrahlt. Als Ausnahme von der Regel beschrieb Horton lediglich die Schmerzlokalisation in der Orbitalregion, Heyck eine solche im Oberkiefer.
Bei einem Anteil von 18 % von in der Stirn gelegenem Schmerz ist es für unsere Fälle nicht möglich, als allein typische Schmerzlokalisation diejenige der Schläfe anzusehen. Vielmehr scheint die Stirnlokalisation neben den selteneren Lokalisationen im Oberkiefer- und Orbitalbereich zu zeigen, daß es nicht nur eine typische Lokalisationsmöglichkeit gibt, sondern daß mehrere Prädilektionsstellen für den Krankheitszustand anzunehmen sind.
In 13 der von uns registrierten Fälle bleibt der Schmerz auf einen eng umgrenzten Bezirk beschränkt, ohne in andere Regionen des Gesichts auszustrahlen. Davon bei 10 ausschließlich in der Schläfe, bei 3 in der Schläfen-Stirnregion.

In der Mehrzahl der Fälle strahlen die Schmerzen auch in andere Regionen des Gesichtes aus. Schmerzen der Schläfenregion strahlen in die Stirn, in die Orbitalgegend oder das Auge und manchmal bis in den Oberkiefer. In gleicher Weise strahlen die Schmerzen der Stirnregion in die benachbarten Bezirke aus und können in seltenen Fällen die ganze Gesichtshälfte erfassen.

3. Begleitsymptome

Das Spektrum der mit dem Schmerzanfall verbundenen möglichen Nebenerscheinungen ist ein breites. So gut wie nie treten alle Begleiterscheinungen in einem Krankheitsfall gemeinsam auf. Die jeweils bei einem Patienten zu beobachtenden manifestieren sich manchmal nur in besonders heftigen Anfällen und können auch im Laufe von Jahren in unterschiedlicher Ausprägung in Erscheinung treten. Die Begleiterscheinungen sind in erster Linie vasomotorischer Genese. Besonders im Augenbereich deuten die Symptome auf eine Beeinflussung der sympathischen Innervation durch das Krankheitsgeschehen.

a) <u>Rötung und Tränen des Auges</u>
Das Tränen des Auges der betroffenen Gesichtsseite ist das häufigste Begleitsymptom der Schmerzattacken. Es findet sich in 28 von unseren Fällen. In 15 von diesen Fällen wird eine gleichzeitige Rötung des betroffenen Auges angegeben. In 13 Fällen rötete sich das Auge, ohne zu tränen. 6 Fälle, in denen diese Erscheinungen nicht auftraten, sind ohne jede Begleitsymptomatik und sollen gesondert besprochen werden. In einem weiteren Fall ohne Erscheinungen am Auge kam es lediglich zu einer mit Hitzegefühl verbundenen Rötung der betroffenen Gesichtsseite.

b) <u>Rhinorrhoe und Zuschwellen des Nasenganges</u>
Nasenlaufen findet sich auf der vom Schmerz befallenen Seite in 10 von unseren Fällen. Das sind 1/4 unserer Patienten. Das in allen Fällen als nicht unerheblich

	Name	Begleitsymptome							
		Auge			Nase		Gesicht		
		Tränen	Rötg.	Schließen	Laufen	Verstopfg.	Rötg.	Anderes	Horton-S.
1	Heinr. R.	+							
2	Christ. E.	+	+			+		Schwitz.	
3	Klaus U.		+		+	+			
4	Werner L.	+		+	+		+		
5	Willi G.	+	+	+			+		
6	Hans B.	+		+					
7	Joachim B.	+							
8	Rudi S.	+			+			Wärme-gefühl	
9	Erich K.	+							
10	Gerh. H.	+	+				+		
11	Günth. K.	+	+						
12	Werner G.	+	+	+	+				
13	Artur O.	+							
14	Albert S.	+		+					
15	Hans-D. B.	+		+					
16	Ludwig R.	+		+					
17	Siegfr. F.	+							
18	Karl Sch.	+	+		+		+		
19	Kurt G.	+	+						
20	Michel L.						+	Hitze-gefühl	
21	Otto Z.	Keine Begleitsymptome							
22	Walter S.	"	"						
23	Erich B.	"	"						
24	Günther K.	"	"						
25	Otto L.	"	"						
26	Erich G.	+	+	+				Wärme-gefühl	
27	Friedrich D.	+	+		+				
28	Joh. M.	+	+		+	+			
29	Wolfg. R.	+				+			
30	Helmut Z.	+				+			
31	Erwin D.	+	+						
32	Kurt S.	+			+				
33	Manuel P.	+	+		+	+			
34	Hans-D. Sch.				+	+			
35	Max L.						+	Wärme-gefühl, Schwellg.	
36	Wilh. M.	+							
37	Fritz S.	Keine Begleitsymptome							
38	Hans K.	+	+						

bezeichnete Laufen der Nase läßt auf eine echte Sekretion der Nasenschleimhaut schließen und die Möglichkeit eines bloßen Tränenabflusses unwahrscheinlich erscheinen. Auch die Tatsache, daß in 15 Fällen mit Tränen des Auges kein Nasenlaufen zu beobachten ist und in einem Fall die Nase stark läuft, ohne daß das Auge tränt, spricht für diese Auffassung. In 3 weiteren Fällen war das Nasenloch der entsprechenden Seite lediglich verstopft, ohne daß es zu einer erkennbaren Sekretion kam.

c) Rötung und Hitzegefühl des Gesichtes

In 6 Fällen wurde in der vom Schmerz betroffenen Gesichtsregion eine deutliche Rötung beobachtet, zweimal verbunden mit Wärmegefühl. 3 weitere Patienten geben ein Hitzegefühl in der Schmerzregion an, ohne eine Rötung dieser Gegend beobachtet zu haben. Es ist möglich, daß eine gewisse Rötung der Schmerzregion öfter auftritt, aber vom Kranken nicht immer exakt registriert wird.

d) Akuter Gesichtsschweiß

Nur von 2 unserer Patienten wird ein akuter Schweißausbruch während des Schmerzanfalles angegeben. Einmal handelt es sich um ein lokalisiertes Schwitzen im Bereich des Schmerzes, das andere Mal um einen akuten Schweißausbruch im ganzen Gesicht.
Horton hat die hauptsächlich auf der Seite des Schmerzes auftretende akute Hyperhidrosis als für den Schmerzanfall typisch bezeichnet. Diese Beobachtung hat keine allgemeine Bestätigung gefunden. Heyck fand einen akuten Schweißausbruch in 13 von 21 Fällen, davon allerdings 11mal im Bereich des ganzen Gesichts - im Widerspruch zu Horton's Beobachtungen - und einseitig oder überwiegend einseitig nur in 2 Fällen. Friedmann und Mikropoulos fanden Schweißausbruch nur in 20 % ihrer Fälle.

Es erscheint nach unserem Krankengut - auch im Hinblick auf die sehr unterschiedlichen Literaturangaben - fraglich, ob es sich bei der akuten Hyperhidrosis um eine dem Krankheitsgeschehen spezifische Reaktion handelt. Jedenfalls kann sie keinesfalls zu den regelmäßigen Krankheitserscheinungen gezählt werden. Es ist auch daran zu denken, daß Schweißausbruch eine Begleiterscheinung aller nur denkbarer Schmerzzustände ist und häufig schon allein durch den schmerzbedingten Erregungs- und Angstzustand ausgelöst wird.

e) Horner-Syndrom

Ein Horner-Syndrom war in unseren Fällen nicht zu verifizieren. Die Feststellung des Syndroms in seiner Trias Ptosis, Miosis, Enophthalmus durch den Patienten ist kaum zu erwarten. In 8 unserer Fälle wird eindeutig angegeben, daß sich das Auge der betroffenen Seite im Anfall teilweise schloß. Ob es sich in diesen Fällen um eine Ptosis im Rahmen eines Horner-Syndroms oder um eine isolierte Lidspaltenverengerung handelt, ist nicht zu entscheiden. Bei dem allgemeinen Reizzustand des geröteten und tränenden Auges wäre eine isolierte Lidspaltenverengerung ohne weiteres denkbar.

Bei einem unserer Patienten war auch im schmerzfreien Intervall eine Ptosis des Auges ohne weitere Hinweise auf eine Hornertrias festzustellen.

Zum ersten Male hatten Bing und Horton auf diese Symptomentrias als gelegentliche Begleiterscheinung der Schmerzanfälle hingewiesen. Heyck hat bei 8 von 21 Fällen während des Anfalles für kurze Zeit ein Horner-Syndrom festgestellt.

Bei den insgesamt 120 Fällen von Symonds, Schiller und Friedmann-Mikropoulos ist es nur einmal verzeichnet. Horton beschrieb überdies auch Fälle, bei denen ein im Anfall auftretendes Horner-Syndrom auch nach dem Anfall bestehen blieb. Wir konnten auch ein permanent vorhandenes Horner-Syndrom bei unseren Patienten nicht feststellen.

f) Pulsation der Arteria temporalis

Eine deutliche Pulsation der Arteria temporalis trat nur bei einem unserer Patienten in Erscheinung. Bei zwei weiteren hatte der Schmerz mitunter pulssynchronen Charakter.

Auch in der Literatur wird die Pulsation der Arteria temporalis zu den seltenen Begleitsymptomen gezählt. Bing beschreibt außerdem noch die Pulsation der Arteria transversa facei.

g) Übelkeit und Erbrechen

Im Gegensatz zur Migräne treten Nausea und Erbrechen beim Bing'schen Kopfschmerzsyndrom nur sehr selten auf. Unter unseren Patienten klagten zwei über gelegentliche Übelkeit während des Schmerzanfalles.

Überschaut man die Symptomatik, so muß man zusammenfassend sagen, daß vor allem den unter a) und b) besprochenen Erscheinungen diagnostische Bedeutung zukommt. Insbesondere die Rötung des Auges und Tränen kann man als nahezu regelmäßige Begleiterscheinungen des Schmerzzustandes erwarten. Alle übrigen Begleitsymptome sind nach der Häufigkeit ihres Auftretens stets nur bei einem Teil der Krankheitsfälle zu beobachten. Im Falle ihres Auftretens runden sie das Krankheitsbild, welches nur in den allerseltensten Fällen alle Begleitsymptome miteinander vereint, ab.

IV. Dauer und Zeit des Auftretens

Die Dauer der Schmerzanfälle umfaßt in der Regel eine Zeit von 10 Min. bis zu etwa 3 Std. Bei der Hälfte unserer Patienten erstreckte sich der Anfall über 10 - 45 Min. Bei der anderen Hälfte waren die Schmerzattacken von längerer Dauer, im allgemeinen 1-2 Std. lang, in 9 Fällen erstreckten sie sich über eine Zeit bis zu 3 Std., einmal bis zu 6 Std. Die Anfallsdauer ist auch bei dem einzelnen Patienten durchaus nicht über die ganze Zeit seiner Erkrankung gleich. Z.B. kann es sich im Extrem während der

ersten Jahre um kurze Anfälle von 10-30 Min. handeln, die sich dann schließlich nach einigen Jahren bis zu 6 Std. ausdehnen (Fall 1).
In 15 unserer Fälle waren die Schmerzen ausschließlich auf die Nacht beschränkt. In weiteren 13 Fällen traten sie nachts und am Tage, aber vorwiegend nachts auf. In 5 Fällen verteilten sich die Schmerzanfälle gleichmäßig auf Nacht und Tag oder zeigten sich eher am Tage. In 2 Fällen kam es nach einigen Jahren mit nächtlichem Verlauf während einer späteren Schmerzphase zu ausschließlichem Auftreten am Tage. Nur bei einem unserer Fälle beschränkten sich die Attacken allein auf den Tag, ohne daß es jemals zu nächtlichen Erscheinungen gekommen wäre.

Auffällig ist bei einigen Kranken der nahezu auf die Minute gleichbleibende Zeitpunkt, zu welchem die Schmerzen mit konstanter Regelmäßigkeit aufzutreten pflegen. Zwei von unserern Patienten gaben an, daß sie nachts so pünktlich von den beginnenden Schmerzen geweckt würden, daß sie die Uhr danach stellen könnten.
Einer unserer Patienten hatte den Eindruck, daß auch das Hinlegen am Mittag einen Anfall auslösen könne. Auf diese Erscheinung hat auch Heyck hingewiesen. Die Schmerzanfälle können sich sowohl nachts als auch am Tage mehrmals hintereinander wiederholen.

Zusammenfassend kann man sagen, daß es sich um ein zwar vorwiegend, aber keineswegs ausschließlich nächtliches Krankheitsgeschehen handelt. Allerdings ist das ausschließliche Auftreten am Tage ohne jede nächtliche Anfälle eine ausgesprochene Seltenheit.

V. Zeitlicher Verlauf

Der über Jahre gesehene Verlauf der Erkrankung zeigt in fast allen Fällen eine charakteristische periodische Verlaufsform. In 29 von unseren Fällen treten die Schmerzanfälle in Phasen von 4-6 Wochen, selten bis zu 8 Wochen auf. Häufig kommt es während der selben Monate des Jahres, meist im

Frühjahr oder Herbst, zu den Schmerzzuständen. Dann folgen Spontanremissionen von in der Regel einem Jahr. In 4 von unseren Fällen ist ein periodischer Verlauf in Form halbjähriger Anfälle festzustellen, in 5 Fällen dauerten die Remissionen 1-2 Jahre, in weiteren 4 Fällen bis zu 5 Jahre. Nach Symonds und Heyck kann es zu Remissionen bis zu 10 Jahren kommen.
Bei 4 von unseren Fällen ist ein periodischer Verlauf nicht festzustellen (Fälle 26-29). Bei weiteren 5 Fällen verlief das Leiden nur zeitweise periodisch (30-34). Bei einem dieser Fälle hatte der Patient in den ersten beiden Jahren typische, ca. 4 Wochen dauernde Schmerzphasen mit darauf folgenden Remissionen von einem Jahr. In den folgenden Jahren (seit 1960) traten die Schmerzen völlig unregelmäßig über das ganze Jahr verteilt auf. Bei den 4 anderen dieser Fälle war es umgekehrt. Einer der Patienten litt von 1933-1953 unter diffus über das ganze Jahr verteilten, 1-3mal wöchentlich auftretenden Schmerzanfällen. Seit 1953 traten die Schmerzen nur noch streng periodisch für ca. 4 Wochen mit Remissionen von 3-4 Jahren auf (31). Bei einem weiteren Patienten (Fall 30), welcher seit 1957 an den Schmerzanfällen leidet, waren die Schmerzen zunächst 1 Jahr lang völlig diffus auf das ganze Jahr verteilt. Dann traten sie streng periodisch für jeweils ca. 4 Wochen mit halbjährigen Remissionen auf. Ähnlich verlief die Erkrankung bei den beiden übrigen Patienten.

In der Literatur ist auf den charakteristischen periodischen Verlauf stets hingewiesen worden. In den USA hat er seinen Ausdruck in der Bezeichnung "Cluster headache" gefunden. Das zeitliche diffuse Auftreten widerspricht diesem Bild und der großen Mehrzahl der eigenen Fälle. Über die eine Zuordnung rechtfertigenden Gründe soll gesondert gesprochen werden.

VI. Vom Regelbild abweichende Fälle

15 der besprochenen Fälle weichen in bestimmten Merkmalen von der Regel des voll ausgeprägten Krankheitsbildes ab. 9 von diesen zeichnen sich durch den zumindest zeitweise unperiodischen Verlauf, 6 durch das Fehlen jeglicher Begleitsymptome aus.

1. Fälle mit unperiodischem Verlauf

In der Literatur wird übereinstimmend als typisches Kriterium für den zeitlichen Verlauf die Periodizität des Auftretens bezeichnet. 9 unserer Fälle weichen in diesem Punkt ganz oder teilweise von der in der Literatur vertretenen Auffassung und von der überwiegenden Zahl der eigenen Fälle ab. Bei 5 von diesen Fällen kam es im Verlauf des sich über 6 Jahre (Fall 32), 7 Jahre (Fall 30), 27 Jahre (Fall 31), 10 Jahre (Fall 33) und 4 Jahre erstreckenden Krankheitsgeschehens zu einer Änderung in der Art des zeitlichen Auftretens. Einmal verlief das Leiden zunächst 4 Jahre lang periodisch und ging dann in eine sich über das ganze Jahr erstreckende diffuse Verlaufsform über (Fall 32), die anderen Male waren die Schmerzanfälle 1 Jahr (Fall 30), 20 Jahre (Fall 31), 3 Jahre (Fall 33) und 19 Jahre (Fall 34) lang völlig regellos über das ganze Jahr verteilt und gingen dann in eine periodische Verlaufsform mit jährlichen, 3-4 Wochen dauernden Anfallsperioden über. Der genaue Sachverhalt ist bei Beschreibung der jeweiligen Fälle genauer dargelegt. In einem weiteren Fall erstreckte sich die Erkrankung über eine Zeit von 4 Jahren. Abgesehen von einem beschwerdefreien Intervall von ca. einem 3/4 Jahr verliefen die Schmerzanfälle völlig regellos über die ganze Zeit der Krankheit.

In den anderen 3 Fällen (26, 27, 28), in denen sich das Leiden über eine Zeit von 6,4 und 8 Jahren erstreckte, kam es zu völlig regellos über das ganze Jahr verteilten Schmerzanfällen, ohne daß der zeitliche Verlauf zu irgend einem Zeitpunkt periodischen Charakter hatte.

Die sonstigen Merkmale des Krankheitsgeschehens zeiger in allen 9 Fällen in Symptomatik, Begleitsymptomatik, Lokalisation, Dauer und Zeit des Auftretens das typische Bild des Bing´schen Kopfschmerzsyndroms. Die Forderung eines periodischen Auftretens des Krankheitsgeschehens als typisches Merkmal und Kriterium beruht bisher allein auf der auf Empirie beruhenden Erkenntnis einer zumindest vorwiegend phasenweisen Verlaufsform. Der Begriff der Periodizität umfaßte jedoch mehrere Verlaufsmöglichkeiten.
In der Literatur finden sich neben Angaben der typischen 4-6wöchentlichen Perioden mit längeren Remissionen auch Beobachtungen von Fällen, in denen die Anfälle zeitlich dichter aufeinander folgen und sich manchmal einer diffusen Verlaufsform annähern. Solange nicht die Aufklärung der causalen und formalen Genese des Krankheitsgeschehens eine eindeutige Periodizität fordert, wird man die Diagnosestellung bei sonst typischer Symptomatik nicht allein auf Grund einer mangelnden periodischen Verlaufsform ausschließen können.

Ob eine genaue Registrierung aller Schmerzanfälle über Jahre in scheinbar diffus verlaufenden Fällen nicht doch eine gewisse Periodizität aufdecken würde, sei dahingestellt und erscheint als nicht unwahrscheinlich. Vielleicht handelt es sich in diesen Fällen lediglich um Verlaufsformen mit schnellerem und nicht ganz gleichmäßigem Wechsel von Schmerzanfall und Remission. Überdies scheint der Übergang von eindeutig diffusen in periodische Formen und umgekehrt bei sonst gleichbleibender typischer Symptomatik ein eindeutiger Beweis für die Möglichkeit des Auftretens beider Verlaufsformen zu sein. Eine endgültige Klärung der Ursache der im allgemeinen zu beobachtenden Periodik wird wahrscheinlich die weitere Ergründung von Aetiologie und Pathogenese mit sich bringen.

2. Fälle ohne Begleitsymptomatik

5 unserer Fälle zeichnen sich durch das Fehlen sämtlicher besprochenen Begleitsymptome aus (21-25).
In der Literatur wird das Auftreten von Begleitsymptomen als die Regel bezeichnet. Rötung und Tränenfluß stehen dabei an erster Stelle und sind so gut wie stets vorhanden. Die anderen Begleitsymptome sind immer nur in einem mehr oder minder großen Prozentsatz der Krankheitsfälle vorhanden. Abgesehen von den genannten 5 Fällen stimmt dieses Bild auch mit unseren Beobachtungen überein. Krankheitsfälle ohne Nebensymptome sind in der Literatur nicht beschrieben worden.
In allen 5 Fällen entsprechen Schmerz, Lokalisation, Dauer, Zeit des Auftretens und periodischer Verlauf dem Regelbild eines typischen Horton-Syndroms und lassen keinen Zweifel an der Zugehörigkeit der Fälle zu diesem Krankheitsbild aufkommen. Für die Zuordnung zum Horton-Syndrom spricht überdies das Vorkommen von Übergangsformen, die im allgemeinen ohne Begleitsymptomatik ablaufen und nur während besonders heftiger Attacken mit Nebensymptomen verbunden sind (9,14,30).
Das Auftreten der so charakteristischen Begleiterscheinungen kann somit nach unseren Erfahrungen nicht als notwendiges Merkmal des Krankheitsbildes bezeichnet werden. Der in der Literatur erweckte Eindruck einer stets vorhandenen typischen und pathognomonischen Kombination von Schmerz und Nebensymptomatik besitzt nur mit Einschränkung Gültigkeit.

VII. Pathogenetische Hinweise

Es ist versucht worden, aus anamnestischen Gegebenheiten der Kranken Hinweise auf die Pathogenese oder eine eventuelle Auslösbarkeit des Krankheitsgeschehens zu erhalten. Man hat dabei gefunden, daß erbliche Faktoren, Affektionen der Nebenhöhlen oder ähnliche Erkrankungen, Lebensgewohnheiten wie starkes Rauchen oder Alkoholabusus usw. keine signifikante Rolle zu spielen scheinen.

Interessant ist das relativ häufige Vorkommen von vorausgegangenen Schädeltraumen. Friedmann und Mikropoulos fanden, daß 16 % ihrer Fälle ein Schädeltrauma hinter sich hatten. Heyck beschrieb 3 Fälle mit Narben im Bereich der betroffenen Schmerzregion.
Unter unseren Patienten scheint besonders bei einem ein deutlicher Zusammenhang mit einem vorausgegangenen Schädeltrauma zu bestehen. Inwieweit es sich dabei lediglich um einen zufälligen zeitlichen Zusammenhang oder einen solchen im Sinne der Kausalität oder der Auslösbarkeit einer latenten Bereitschaft zu der Erkrankung handelt, ist nicht ohne weiteres zu entscheiden. Die Schmerzanfälle traten erstmalig 1 Jahr nach einem schweren Schädeltrauma mit Platzwunde und Stirnschädelfraktur im Narbenbereich des Traumas auf. Bei einem zweiten unserer Patienten bestand im Schmerzgebiet eine Narbe nach einem viele Jahre zurückliegenden Säbelhieb.

VIII. Differentialdiagnose

Die Berücksichtigung aller charakteristischen Merkmale der Erkrankung macht eine exakte Abgrenzung gegen ähnliche und verwandte Krankheitsbilder möglich. Fehldiagnosen, insbesondere als Migräne oder als Trigeminusneuralgie, sind meist ohne weiteres zu vermeiden, was um so erforderlicher ist, als in jüngerer Zeit Therapeutika mit spezifischer und außerordentlich guter Wirksamkeit entwickelt worden sind, welche die früher unbeeinflußbaren Schmerzzustände weitgehend beherrschen.

1. Migräne

   Das Bing'sche Kopfschmerzsyndrom und die Migräne haben eine Reihe gemeinsamer sowie verschiedener Symptome. Die Abgrenzung beider Krankheitszustände ist leicht, wenn es sich um jeweils charakteristische Krankheitsbilder handelt. In wenig ausgeprägten Erscheinungsformen kann die Diagnosestellung außerordentlich schwierig sein.

Das Aufzeigen von gemeinsamen und unterschiedlichen Merkmalen erfolgt am besten an Hand der wesentlichen Erscheinungen von Krankheitszustand und -verlauf:

1. Schmerz und Lokalisation:
   Beiden Erkrankungen gemeinsam ist der Kopfschmerz. Beim Bing'schen Kopfschmerzsyndrom steht er stets im Vordergrund des Krankheitsgeschehens. Bei der Migräne kann er an Unannehmlichkeit von Nausea und Erbrechen übertroffen werden. Der Schmerzcharakter zeigt keine eindeutigen Unterschiede. Bei beiden Zuständen handelt es sich um einen kontinuierlichen Schmerz. Jedoch ist im allgemeinen der Schmerz des Horton-Syndroms von größerer Intensität und wird als besonders unerträglich empfunden.

   Beim Horton-Syndrom handelt es sich stets um einen unilateralen Kopfschmerz. Der Schmerz der sogenannten Hemikranie weist in 30 - 40 % keine Halbseitigkeit auf.

2. Begleitsymptome:
   Das Gebiet der Begleitsymptome zeigt einige deutliche Unterschiede. Nausea und Erbrechen zentraler Genese finden sich bei ca. 70 % der ophthalmischen und 60 % der gewöhnlichen Form der Migräne. Sie können im Falle ihres Auftretens von solcher Heftigkeit sein, daß sie den Schmerz, wie es schon erwähnt wurde, an Intensität und Unannehmlichkeit weit übertreffen. Beim Horton-Syndrom treten Nausea und Erbrechen nur in seltenen Fällen auf und spielen dann neben dem Schmerz eine absolut nebensächliche Rolle.

   Weitere typische und häufig anzutreffende Merkmale der Migräne sind das als visuelle Aura auftretende Flimmerskotom der ophthalmischen Form und Sehstörungen infolge von Augenmuskellähmungen bei der ophthalmoplegischen Form der Migräne. Auch bei der gewöhn-

lichen Form der Migräne kommt es in vielen Fällen in früheren Stadien oder bei vereinzelten Attacken zu Flimmerskotomen oder zu anderen Visusstörungen. Das Horton-Syndrom kennt derartige Erscheinungen nicht. Es ist jedoch charakterisiert durch die wiederum der Migräne fremden typischen Begleitsymptome, die ausführlich besprochen worden sind.

3. Dauer des Schmerzanfalles:
Während für die Migräne die Anfallsdauer gewöhnlich 4-12 Std. beträgt, sind die Schmerzanfälle des Horton-Syndroms in der Regel von einer wesentlich kürzeren Dauer und reichen nur in seltenen Fällen an die normalerweise zu beobachtende Mindestdauer des Migräneanfalles heran.

4. Zeit des Auftretens:
Die Schmerzanfälle der Migräne erfolgen am Tage, während die des Horton-Syndroms vorwiegend nachts auftreten.

5. Zeitlicher Verlauf:
Im Gegensatz zu den meist streng periodisch auftretenden Schmerzanfällen des Horton-Syndroms zeigen die Migränekopfschmerzen einen mehr über das ganze Jahr verteilten Verlauf.

6. Geschlechtsverteilung:
Das Horton-Syndrom betrifft so gut wie nur Männer, während bei der Migräne Frauen überwiegen.

7. Heredität:
Bei der Migräne findet sich eine deutliche erbliche Belastung. Beim Horton-Syndrom sind Hinweise auf eine Vererbung mehr selten.

8. Erkrankungsalter:
Die Migräne tritt vorzugsweise im Alter zwischen 10 und 30 Jahren erstmalig auf, sehr häufig schon in der Kindheit. Das Horton-Syndrom zeigt sich nie in der Kindheit, selten vor dem 20. Lebensjahr und ist hauptsächlich eine Erkrankung des mittleren und späteren Alters.

2. Trigeminusneuralgie

Die Abgrenzung des Bing'schen Kopfschmerzsyndroms gegen die Trigeminusneuralgie ist leichter möglich als gegen die Migräne. Ein entscheidender und eindeutiger Unterschied liegt bereits im Schmerzcharakter und schließt eigentlich eine Verwechselung von vornherein aus. Der Schmerz des Horton-Syndroms ist ein kontinuierlicher. Bei der Trigeminusneuralgie handelt es sich um kurze und blitzartig einschießende Schmerzattacken, die den Kranken einzeln oder in Salven befallen.
Die den Schmerzanfall begleitenden Erscheinungen wie Rötung und Tränenfluß des Auges sowie Rötung der betroffenen Gesichtsregion können bei beiden Krankheitszuständen auftreten, stehen beim Horton-Syndrom jedoch im allgemeinen mehr im Vordergrund.
Eine weitere Unterscheidungsmöglichkeit findet sich meist in der Schmerzlokalisation. Der Schmerz der Trigeminusneuralgie ist stets an das Innervationsgebiet des betroffenen Trigeminusastes gebunden. Der Schmerz des Horton-Syndroms lokalisiert sich unabhängig vom Ausbreitungsgebiet der Trigeminusäste. Seine Lokalisation im Innervationsbereich des ersten Astes ist oft die Ursache für entsprechende Fehldiagnosen. In diesen Fällen übereinstimmender Lokalisationsmöglichkeit ist neben der Beachtung der sonstigen Unterschiede zu bedenken, daß bei Trigeminusneuralgien nur in den seltensten Fällen eine Alteration des ersten Astes vorkommt.

Weiterhin treten die Schmerzzustände der Trigeminusneuralgie meist am Tage auf.

Ein letztes und sehr charakteristisches Merkmal der Trigeminusneuralgie ist die typische Auslösbarkeit der Schmerzattacken durch mechanische, chemische und sonstige Reize.

3. Auriculotemporales Syndrom

Das auriculotemporale Syndrom kann ein Krankheitsbild bieten, das in manchen Fällen eine gewisse Ähnlichkeit mit dem Horton-Syndrom hat und zu Verwechselungen mit diesem führen kann: Brennende Schmerzen, Hitzegefühl, profuses Schwitzen im Bereich des Nervus auriculotemporalis verbunden mit Tränenfluß sind die Symptome des voll ausgeprägten Zustandes, der nach Entzündungen oder Verletzungen der Gl. parotis oder nach Parotidektomie auftreten kann.
Typischerweise werden die Schmerzzustände vor allem beim Essen ausgelöst.
Anamnese und Befund von Krankheitszustand und -verlauf ermöglichen immer eine klare Abgrenzung gegen das Horton-Syndrom.

E. B e h a n d l u n g

Die bisherigen Behandlungsversuche des Bing'schen Kopfschmerzsyndroms umfaßten in erster Linie operative Eingriffe und eine Reihe von Pharmaka. Schon ihre Vielzahl war beinahe ein Beweis für ihre Wirkungslosigkeit. Die operativen Maßnahmen erstreckten sich auf Eingriffe am Sympathikus und V. Gehirnnerven. Durchtrennung des Nervus superficialis major und minor (White und Sweet) und Exhairesen des 1. Trigeminusastes waren ohne Erfolg. Ebenso versagte lange Zeit jeder Versuch einer medikamentösen Behandlung. Scheinerfolge aller nur möglichen Mittel und Maßnahmen erklärten sich meist mit dem spontanen Abklingen der Schmerzzustände am Ende einer jeweiligen Schmerzserie. Als völlig wirkungslos erwiesen sich die Analgetica der Pyrazol-, Salicyl- und Phenacetingruppe sowie die Hydantoine. Lange Zeit standen im Vordergrund der medikamentösen Behandlung die Sekalealkaloide Dihydroergotamin (Dihydergot) und Ergotamintartrat (Gynergen). In ihrer chemischen Konstitution leiten sie sich von der Lysergsäure ab. Jedoch war auch ihre Wirksamkeit im akuten Anfall bei oraler Applikation nur gering oder fehlte oft völlig.

Auch als prophylaktische Dauerbehandlung während einer Serie führte sie bei unseren Patienten nur in einem Teil der Fälle zu einer merklichen Linderung der Schmerzen. Die i.v.-Injektionen im akuten Anfall führten im allgemeinen zu dessen Kuppierung. Ihre Durchführung war allerdings bei den sich häufig über 4-8 Wochen erstreckenden und jede Nacht auftretenden Schmerzattacken nicht möglich.

Die von Symonds befürwortete Vorausverabreichung von Gynergen i.m. in Dosen von 1-2 mg auf 3-4 Injektionen pro Tag durch den Patienten selbst war wegen der Gefahr eines Ergotismus bei unsachgemäßer Anwendung nur schwer zu verantworten. In manchen Fällen hat Coffein in Form von Caffergot-Supp. eine gute Wirkung. Horton berichtete über gute Erfolge mit Hydrocortison. Heyck verabreichte dieses in Verbindung mit Gynergen, wobei er ebenfalls teilweise eine gute Wirkung sah. Ein großer Fortschritt in der Behandlung des Bing'schen Kopfschmerzsyndroms wurde mit der Entwicklung spezifischer Serotoninantagonisten gemacht. Auch diese gehören in die Gruppe der Mutterkornalkaloide. Es zeigte sich, daß fast alle Derivate der Lysergsäure einen mehr oder weniger ausgeprägten serotoninhemmenden Effekt besitzen. Durch Methylierung des Indolstickstoffes des Lysergsäuregerüstes konnten alle charakteristischen pharmakodynamischen Eigenschaften der entsprechenden Muttersubstanz deutlich abgeschwächt oder aufgehoben, der Serotoninantagonismus jedoch meist erheblich verstärkt werden. Ob die geradezu spezifische Wirkung beim Horton-Syndrom auf dem Serotoninantagonismus oder auf anderen Eigenschaften der Substanzen beruht, ist allerdings noch nicht geklärt.
Von unseren Fällen sind 19 mit Methysergid (1-Methyl-D-lysergsäure-butanolamid) behandelt worden. In allen Fällen kam es zu einem sofortigen oder nach 1-2 Tagen eintretenden sehr guten Erfolg mit meist völligem Sistieren der Schmerzanfälle. Im Falle noch weiter auftretender Attacken waren diese immer wesentlich leichterer Natur und in der

Häufigkeit ihres Auftretens deutlich gemindert.
Wir benutzten das Medikament Deseril retard und begannen die Therapie mit 2x 1 Tablette, je eine nach dem Mittagessen und eine vor dem Schlafengehen. In einigen Fällen begannen wir die Therapie mit 3 Tabletten, wobei abends 2 Tabletten genommen wurden. Nach Wirkungseintritt reduzierten wir die Dosis auf zunächst 1 Tablette täglich abends und dann 1/2 Tablette zu der gleichen Zeit. In der Regel kam es nach ca. 4 Wochen beim Absetzen des Mittels zu keinen erneuten Attacken mehr. Nur in 2 Fällen sahen wir durch Deseril ret. keine Besserung. Einen davon verloren wir aus den Augen, der zweite nahm zusätzlich ein neu entwickeltes Phenothiazinderivat. In 3 weiteren Fällen konnten wir mit Deseril nur eine Besserung, nicht jedoch eine völlige Beseitigung der Schmerzzustände erreichen. Es handelte sich in allen 3 Fällen um Krankheitsbilder mit untypischem, regellosem zeitlichem Verlauf.
Einer unserer Patienten machte die Beobachtung, daß es jedesmal bei dem Versuch, das Mittel abzusetzen, zu neuen Schmerzattacken kam, so daß die normalerweise ca. 4 Wochen dauernde Schmerzserie auf 5 1/2 Monate verlängert wurde. Erst nach dieser Zeit blieb er bei Absetzen des Mittels beschwerdefrei.
Die Therapie mit Methysergid führte in einigen Fällen zu Nebenwirkungen. Diese waren jedoch nie von solcher Stärke, daß sie die Weiterführung der Medikation unmöglich machten. Es handelte sich dabei um vasomotorische Regulationsstörungen mit Blutandrang zum Kopf, um Schwindel oder um leichtere Durchfälle.
Zu erwähnen ist allerdings, daß die Nebenwirkungen von Methysergid bei einigen Patienten mit Migräne bzw. diffusen vasomotorischen Kopfschmerzen, denen wir das Mittel auch gaben, etwas stärker in Erscheinung traten. Hier waren es Durchfälle, Paraesthesien in den Extremitäten, Unruhezustände, in einem Fall pectanginöse Beschwerden, in 2 Fällen das Gefühl einer allgemeinen Leistungssteige-

rung und in 2 weiteren Fällen eine beeinträchtigende Müdigkeit am Tage. Diese Nebenwirkungen klangen nach Absetzen des Mittels stets umgehend ab.

F. Zusammenfassung

Im Mittelpunkt des Krankheitsgeschehens steht der Schmerz. Er ist kontinuierlich und fast stets von unerträglicher Intensität. Er ist lokalisiert in der Schläfe oder in der Stirn, selten im Bereich der Orbitalregion oder im Oberkiefer. Es kann zu einer Ausstrahlung in die benachbarten Bezirke mitunter in die ganze seitenentsprechende Gesichtshälfte kommen. Stets ist er streng halbseitig. In seltenen Fällen wechselt er im Verlauf der Erkrankung die Seiten.

Charakteristisch ist das in der Regel ausgesprochen periodische Auftreten der Schmerzattacken. 4-6 (-8) wochenlange Krankheitsphasen wechseln mit meist 1-jährigen, manchmal auch kürzeren und selten bis zu 10-jährigen Remissionen. In einem kleinen Teil zeigt die Erkrankung einen über das ganze Jahr diffus verteilten Verlauf.
Die Schmerzen treten anfallsartig auf. In der Mehrzahl der Fälle nachts oder vorwiegend nachts, seltener nachts und tags in gleicher Häufigkeit oder mehr am Tage und sehr selten ausschließlich am Tage.
Die Schmerzattacken haben in etwa der Hälfte der Fälle eine Dauer von 10 - 45 Minuten, sonst zwischen 1 und 3 Stunden und auch manchmal bis zu 6 Stunden. Neben dem Schmerz kommt es zu einer Reihe charakteristischer, ebenfalls halbseitiger Nebensymptome. So gut wie stets sind Rötung und Tränenfluß des Auges zu beobachten, weniger häufig Laufen oder Verstopftsein des Nasenloches, vereinzelt Rötung und Hitzegefühl der betroffenen Region oder Pulsation der Schläfenarterie. Ein im Anfall auftretendes Horner-Syndrom war in unseren Fällen nicht zu verifizieren.

Die Begleitsymptome fehlen in manchen Fällen. In der Regel verläuft die Erkrankung in Perioden. In einzelnen Fällen erfolgen die Schmerzanfälle unregelmäßig über das ganze

Jahr verteilt.

Die Therapie ist heute konservativ. Mittel der Wahl ist das Methysergid. Die Erfolge sind in fast allen Fällen sehr gut.

Literaturverzeichnis

BING, R.:	Lehrbuch der Nervenkrankheiten Berlin 1913.
BING, R.:	Über traumatische Erythromelalgie und Erythroprosopalgie. Nervenarzt 3 (1930), 506.
BODECHTEL, G.:	Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder, 2. Auflage, G. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1963.
BRICKNER, R.M., H.A. RILEY:	Bull. neurolog. Inst. N.Y. 4 (1934), 422.
CHARLIN, C.:	Ann. Oculist. (Paris) 168 (1931), 808.
FRIEDMANN, A.P.:	Schweiz. med. Wschr. 85 (1955), 13.
FRIEDMANN, A.P., MIKROPOULOS, H.E.:	Neurology 8 (1958), 653.
GLASER, M.A.:	Arch. Neurolog. Psychiat. (Chic.) 20 (1928), 573.
HARRIS, W.:	Neuritis und Neuralgia, London 1926.
HARRIS, W.:	Brit. med. J. 1936/I, 457.
HEYCK, H.:	Der Kopfschmerz, 3. Auflage, G. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1964.
HEYCK, H.:	Schweiz. med. Wschr. 86 (1956), 41.
HEYCK, H.:	Serotoninantagonisten in der Behandlung der Migräne und der Erythroprosopalgie Bings oder des Horteon-Syndroms. Schweiz. med. Wschr. 90 (1960), 203.
HEYCK, H.:	Nervenarzt 33 (1962), 193.
HEYCK, H.:	Über das Bing'sche Kopfschmerzsyndrom (Erythroprosopalgie). Dtsch. med. Wschr. 87 (1962), 193.
HEYCK, H., R.HESS:	Schweiz. med. Wschr. 85 (1955), 573.

HILLER, F.:	Handbuch der Neurologie, Hrgb. Bunke und Förster, Bd. 11, 178. J. Springer, Berlin 1936.
HOFFMANN, P.:	Schweiz. med. Wschr. 80 (1950), 28.
HORTON, B.T.:	J.-Lancet 72 (1952), 92.
HORTON, B.T.:	J. Amer. Ass. 160 (1956), 468.
HORTON, B.T.:	Provokationsteste für das Horton-Syndrom. Triangel 3 (1957), 66.
HORTON, B.T., A.R. MC.LEAN, W.CRAIG.:	Proc.Mayo Clin. 14 (1939), 257.
KEHRER, F.A.:	Dtsch. Z. Nervenheilk. 163 (1950), 555.
KUNKLE, E.C., I.B. PFEIFFER jr., W.M. WILHOLT, L.W. HAMRICK jr.:	Trans.Amer. neurol.Ass. 77 (1952), 240.
LECOMTE, J.:	Int. Arch. Allery 8 (1956), 3.
MÖLLENDORF:	Über Hemikranie. Virchows Arch. patholg. anat. 41 (1867), 385.
OSTFELD, A.M., D. REIS, H. GOODELL, H.G. WOLFF:	Arch. intern. Med. 96 (1955), 142.
PICHLER, E.:	Der Kopfschmerz. J. Springer, Wien 1952.
RILEY, H.A., R.M. BRICKNER, R.KURZROK:	J. nerv.ment. Dis. 77 (1933), 516.
SCHILLER, F.:	J. Amer. med. Ass. 173 (1960), 1907.
SELBACH, H.:	Taschenbuch der mediz.-klin. Diagnostik, Müller-Seifert, 68. Aufl. (1962), S. 672/673, Verlag von J.v. Bergmann.
SLUDER, G.:	Nasal Neurology, Headaches and Eye Discordres St. Louis 1927.

SYMONDS, C.: Trans med. Soc.Lond. 67 (1952), 273.

SYMONDS, C.: Brain 79 (1956), 15.

UMBACH, W.: Differentialdiagnostik u. Therapie der Gesichtsneuralgien. G. Thieme, Stuttgart 1960.

VALLERY-RADOT, P., P. BLAMOUTIER, L. MAUVAS, J. HAMBURGER: Ann.Med. 41 (1937), 132.

VEH, W.: Zur Differentialdiagnose atypischer Schmerzen im Kopf- und Gesichtsbereich. Nervenarzt 23 (1952), 380.

WHITE, J.C., W.H. SWEET: Pain. Its Mechanisms and Neurosurgical Control. Springfield 1955.

WOLFF, H.G.: Triangel (De)2(1955), 53.

Herrn Professor Dr.med. J.S c h l i a c k
danke ich für die Überlassung und freundliche Förderung dieser Arbeit.

Lebenslauf

Am 14.7.1938 wurde ich, Volker Karbe, als 3.Sohn des Hauptmanns Hans-Adolf Karbe und seiner Ehefrau Elisabeth geb.Bonde in Altenburg/Thür. geboren. Ich habe drei Brüder. Im Jahre 1942 fiel mein Vater als Oberstleutnant i.G.. In den Jahren 1947-49 lebte ich in einem Kinderheim in Marburg/Lahn. Nach Beendigung der 8-jährigen Volksschule besuchte ich in Altenburg die Oberschule. 1954 verließ ich mit meiner Mutter und meinen Brüdern Altenburg und ging in Berlin durch das Notaufnahmeverfahren. 1958 machte ich an der Robert-Blum-Schule in Berlin-Schöneberg das Abitur. Im Sommersemester 1958 begann ich an der Freien Universität Berlin mit dem Studium der Rechtswissenschaften. Auf Grund meiner größeren Neigung zur Medizin wechselte ich 1960 die Fakultät. Im Sommersemester 1960 begann ich das Medizinstudium an der Universität Münster.Seit dem Wintersemester 1960/61 studierte ich an der Freien Universität Berlin. Am 20.3.61 bestand ich die naturwissenschaftliche Vorprüfung, am 15.10.62 die ärztliche Vorprüfung und am 19.4.66 die ärztliche Prüfung. Seit dem 1.5.66 arbeite ich als Medizinalassistent im Städtischen Krankenhaus Berlin-Spandau.